

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

---

Année 1909

THÈSE

N°

200

POUR LE

# DOCTORAT EN MEDECINE

*Présentée et soutenue le Jeudi 25 Mars 1909, à 1 heure*

Par M. ANDRÉ REUBSAËT

Ancien interne des Hôpitaux de Paris

Membre correspondant de la Société Anatomique

Médaille de bronze de l'Assistance publique

Né à Troyes (Aube), le 20 octobre 1880.

## ESSAI

SUR LES

# VRAIES ET FAUSSES EXOSTOSES

ostéogéniques multiples

*Président : M. HUTINEL, Professeur.*

*Juges : MM. BAR,*

*RIBEMONT-DESSAIGNES*

*NOBÉCOURT, Agrégé.*

*Professeurs.*

---

PARIS  
G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1909



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1909

THÈSE

N°

200

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le Jeudi 25 Mars 1909, à 1 heure*

Par M. ANDRÉ REUBSAËT

Ancien interne des Hôpitaux de Paris

Membre correspondant de la Société Anatomique

Médaille de bronze de l'Assistance publique

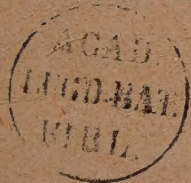
Né à Troyes (Aube), le 20 octobre 1880.

## ESSAI

SUR LES

# VRAIES ET FAUSSES EXOSTOSES

## ostéogéniques multiples



*Président : M. HUTINEL, Professeur.*

*Juges : MM. BAR,*

*RIBEMONT-DESSAIGNES*

*NOBÉCOURT, Agrégé.*

*Professeurs.*

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAUVIGNE, 2

1909

# FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M. LANDOUZY.

Professeurs..... MM.

|                                                                 |                      |
|-----------------------------------------------------------------|----------------------|
| Anatomie.....                                                   | NICOLAS.             |
| Physiologie.....                                                | Ch. RICHET.          |
| Physique médicale.....                                          | GARIEL.              |
| Chimie organique et Chimie minérale.....                        | GAUTIER.             |
| Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....               | BLANCHARD.           |
| Pathologie et thérapeutique générales.....                      | BOUCHARD.            |
| Pathologie médicale.....                                        | DEJERINE.            |
| Pathologie chirurgicale.....                                    | BRISSAUD.            |
| Anatomie pathologique.....                                      | LANNELONGUE.         |
| Histologie.....                                                 | MARIE (Pierre).      |
| Opérations et appareils.....                                    | PRENANT.             |
| Pharmacologie et Matière médicale.....                          | HARTMANN.            |
| Thérapeutique.....                                              | POUCHET.             |
| Hygiène.....                                                    | GILBERT.             |
| Médecine légale.....                                            | CHANTEMESSE.         |
| Histoire de la Médecine et de la Chirurgie.....                 | THOINOT.             |
| Pathologie comparée et expérimentale.....                       | CHAUFFARD.           |
|                                                                 | ROGER.               |
|                                                                 | HAYEM.               |
| Clinique médicale.....                                          | DIEULAFOY.           |
|                                                                 | DEBOVE.              |
|                                                                 | LANDOUZY.            |
| Clinique des maladies des enfants.....                          | HUTINEL.             |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....            | GAUCHER.             |
| Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.. | BALLET (Gilbert).    |
| Clinique des maladies nerveuses.....                            | RAYMOND.             |
|                                                                 | QUENU.               |
| Clinique chirurgicale.....                                      | RECLUS.              |
|                                                                 | SEGOND.              |
|                                                                 | DELBET.              |
| Clinique ophtalmologique.....                                   | DE LAPERSONNE.       |
| Clinique des voies urinaires.....                               | ALBARRAN.            |
|                                                                 | PINARD.              |
| Clinique d'accouchements.....                                   | BAR.                 |
|                                                                 | RIBEMONT-DESSAIGNES. |
| Clinique gynécologique.....                                     | POZZI.               |
| Clinique chirurgicale infantile.....                            | KIRMISSON.           |
| Clinique thérapeutique.....                                     | ROBIN.               |

## Agrégés en exercice

| MM.            | MM.             | MM.        | MM.         |
|----------------|-----------------|------------|-------------|
| AUVRAY.        | CUNEO.          | LAUNOIS.   | NOBECOURT.  |
| BALTHAZARD.    | DEMLIN.         | LECENE.    | OMBREDANNE. |
| BEZANÇON.      | DESGREZ.        | LEGREY.    | POTOCKI.    |
| BRANCA.        | DUVAL.          | LENORMANT. | PROUST.     |
| BRINDEAU.      | GOSSET.         | LOEPER.    | RENON.      |
| BROCA (André). | GOUGET.         | MACAIGNE.  | RICHAUD.    |
| BRUMPT.        | JEANNIN.        | MAILLARD.  | RIEFFEL.    |
| CARNOT.        | JEANSELME.      | MARION.    | SICARD.     |
| CASTAIGNE.     | JOUSSET.        | MORESTIN.  | ZIMMERN.    |
| CLAUDE.        | LABBE (Marcel). | MULON.     |             |
| COUVELAIRE.    | LANGLOIS.       | NICLOUX.   |             |

Le Secrétaire de la Faculté : DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

A MON PÈRE. — A MA MÈRE

*En témoignage d'affection et de reconnaissance.*

A MA FIANCÉE

A MES AMIS

*A MON PRÉSIDENT DE THÈSE*

**M. le Professeur HUTINEL**

Professeur de Clinique infantile à la Faculté de Médecine de Paris  
Membre de l'Académie de Médecine, Chevalier de la Légion d'honneur

*A MES PREMIERS MAITRES  
DANS LES HOPITAUX DE TROYES*

**M. LE DOCTEUR VIARDIN**

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu

**M. LE DOCTEUR HERVEY**

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu

*A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS*

- 1900-1901. — M. le Prof<sup>r</sup> agrégé MONOD (Chirurgien Hôp. St-Antoine).  
— M. le D<sup>r</sup> GALLIARD. (Médecin de l'Hôpital St-Antoine).

**Externat.**

- 1903-1904. — M. le D<sup>r</sup> MUSELIER (Médecin de l'Hôtel-Dieu).  
— M. le Prof<sup>r</sup> agrégé MONOD.

**Internat provisoire**

- 1904-1905. — M. le Prof<sup>r</sup> ROGER (Hôpital de la Charité)  
— M. le D<sup>r</sup> JOSUÉ (Hôpital de la Charité).  
— M. le D<sup>r</sup> LANDRIEUX (Médecin de l'Hôp. Lariboisière).  
— M. le D<sup>r</sup> ROCHON-DUVIGNEAUD (Hôp. Enfants-Malades).  
— M. le D<sup>r</sup> BARIÉ (Médecin de l'Hôpital Laënnec).

**Internat.**

- 1905-1906. — M. le Prof<sup>r</sup> agrégé REYNIER (Chirurgien Hôp. Lariboisière)  
1906-1907. — 1<sup>er</sup> semestre, M. le D<sup>r</sup> DE BEURMANN (Méd. Hôp. St-Louis)  
— 2<sup>e</sup> semestre, M. le D<sup>r</sup> AUVARD (Accoucheur Hôp. St-Louis)  
1907-1908. — M. le D<sup>r</sup> GUINON (Médecin Hôp. Bretonneau, Enf. Malades)  
1908-1909. — M. le D<sup>r</sup> TAPRET (Médecin de l'Hôpital Lariboisière).

*En témoignage de gratitude.*

A MM. LES DOCTEURS ARROU, CASTAIGNE, JOUSSET, POTOCKI,  
SAVARIAUD, SIMON, VEAU.

## HISTORIQUE

---

La question des exostoses ostéogéniques multiples n'est pas nouvelle et même la date est incertaine, à laquelle elles ont fait leur entrée dans la littérature médicale. Mercklin (in notis apdando) pense qu'elles étaient connues d'Hippocrate, de Galien et de Celse ; Heyne pense, au contraire, que les exostoses n'ont été décrites qu'après l'invasion de la syphilis (*lib. de Morbis ossium*). Peyrilhe suppose que les exostoses dont les auteurs avaient parlé jusque là ne sont pas de véritables exostoses. Puis, dès le commencement du dix-huitième siècle, on s'efforce de rechercher la cause des exostoses ; Verduc (*Pathologie de Chirurgie*, 1701, t. I), les attribue soit à la syphilis, soit à la goutte ; Leclerc (*Mal. des os*, 1706), aux affections vénériennes, scorbutiques ou scrofuleuses ; Houstet, dans son Mémoire de l'Académie de chirurgie, y ajoute les affections cancéreuses. Dupuytren, puis Ribell (1823), les premiers, remarquent qu'il existe deux variétés d'exostoses, les unes pouvant être aisément rattachées à une maladie générale, les autres qu'ils appellent *essentiels*, « pareilles aux bosses noueuses que l'on voit survenir sur certains arbres par défaut de régularité dans la nutrition et la distribution

de la sève ». Déjà en 1814, Boyer rapportait un cas d'exostoses ostéogéniques multiples et héréditaires. Des observations se succèdent dès lors. Lobstein rapporte en 1833 un cas d'exostoses multiples avec surdi-mutité congénitale ; à Londres, en 1853, c'est l'observation de Paget ; en Allemagne, le travail de Vix, en 1856 « sur la connaissance des exostoses multiples de croissance ». En 1857, paraît une observation d'Huguier dans la *Gazette des Hôpitaux* de Paris. En 1860, Erichsen publie un cas d'exostoses multiples (*Med. times and gaz.*).

C'est en France, en 1866 que paraît la thèse capitale de Soulier inspirée par Broca, « sur le parallélisme parfait entre le développement du squelette et celui de certaines exostoses ». Définitivement, il oppose les exostoses secondaires symptomatiques aux exostoses idiopathiques ; il montre que les exostoses idiopathiques uniques, ont la même nature que les exostoses idiopathiques multiples ; il donne enfin, dans la nomenclature médicale, le droit de cité le plus justifié aux exostoses *ostéogéniques*. Il s'appuie sur les travaux de Duhamel (1842), de Broca (1852), sur les mémoires d'Ollier (1863), pour montrer le rapport constant qui existe entre le développement du cartilage de conjugaison et le développement des exostoses ostéogéniques uniques ou multiples.

Après cette date, Böeckel, en 1868, publie à Strasbourg un cas d'exostoses multiples chez un enfant. Laburthe, à Paris, fait en 1871 sa thèse sur « les exostoses de développement », où il rapporte quelques cas d'exostoses ostéogéniques multiples. Frey, en 1874, étudie le même sujet, Henking, dans les *Virchow's Archiv*, Fischer dans la *Zeitschrift für Chir.* (1879). La biblio-

graphie récente s'est enrichie d'un grand nombre de thèses, d'articles originaux, et d'observations.

THÈSES : Lapasset (Paris, 1883), Brun (Paris, 1892), Royer (Paris, 1893), Fourneau (Paris, 1893), Patriache (Bordeaux, 1896-1897), Bourguignon (Lyon, 1900), Laisney (Paris, 1903). Les auteurs y étudient surtout les rapports entre l'ostéogénèse du squelette et la formation des exostoses, ainsi que leur pathogénie générale.

A ces thèses il faut ajouter des ARTICLES moins considérables ; ceux d'Heyman dans les *Virchow's Archiv* (1892), les *Leçons de chirurgie de la Pitié*, de Lejars (1893), le travail de Grosse dans la *Revue d'orthopédie* (1900), le mémoire d'Auvray et Guillaïn dans les *Archives générales de Médecine* (1901), un article de Mailland (*Revue de Chirurgie*, 1902).

LES OBSERVATIONS se sont multipliées :

a) d'exostoses ostéogéniques multiples non héréditaires. — Cornillat et Valton (1871, *Revue photographique des Hôp.*), Reclus (1875, *Progrès médical*), Bricon et Dauge (1885, *Progrès médical*), Legroux (1890, *Soc. méd. des Hôp.*), Pic (1890, *Gaz hebd.*) Langlet et Mantoux (1902, *Bull. de la Soc. de Pédiatrie*), Launois et Trémolières (1905, *Soc. méd. Hôp.*), Nageotte (1906, *Soc. Pédiat.*), Frœlich (1906, *Revue méd. de l'Est*), Jouffray (1906, *Lyon méd.*) Thiollier (1907, *Soc. des Sc. méd. de St-Etienne*), Lortat-Jacob et Sabaréanu (1908, *Revue de Médecine*), Lortat-Jacob et Aubourg (1908, *Revue de Médecine*).

b) Exostoses ostéogéniques multiples héréditaires. Paget (1853, *Lectures an Surgical Pathology* London), Poore (1873, *Lancet*), Cruveilhier (1856, *Traité d'Anatomie pathol.*), Reulos (1885, *Prog. méd.*), Utchinson (1880, *Med. Times*), Patriarche (1890, *Thèse* Bordeaux), Royer (1893, Paris), Bourguignon (1900, *Thèse* Lyon), Launois et Roy (1902, *Iconographie de la Salpêtrière*), Teissier et Denéchau (1905, *Soc. Méd. Hôp.*), Lortat Jacob et Sabaréanu (1905, *Revue méd.*), Carlier (1906, *Dauph. méd.*), Sevestre (1906, *Soc. pédiat.*), Tollemmer et Josias (1906, *Soc. Pédiat.*), Martel et Ladevèze (1907, *Soc. des Sc. méd de St-Etienne*), Halipré et Hébert (1908, *Normandie méd.*).

Pour résumer et schématiser cette longue bibliographie, on peut dire que trois périodes marquent l'histoire des exostoses ostéogéniques multiples :

1° Dans une première période on s'efforce, sur des données cliniques, de fonder une classification du groupe encore confus des exostoses multiples ;

2° Dans une deuxième période qui commence vers 1840, les découvertes de Flourens, de Broca, d'Ollier, sur le mode de développement des os, permettent d'isoler les exostoses ostéogéniques, dont l'évolution est parallèle au développement des os, et de les opposer aux exostoses qui évoluent indépendamment du développement du squelette ;

3° Dans une troisième période, toute moderne, on a appliqué les méthodes d'investigations nouvelles, histologiques, et bactériologiques, à l'étude de la pathogénie générale des exostoses multiples.

C'est l'observation d'un malade que nous avons eu l'occasion de voir dans le service de notre maître, M. le Docteur Tapret, qui nous a amené à faire ces quelques recherches bibliographiques. Il nous a paru utile de rechercher les traits communs à tous les cas que nous avons trouvés dans la littérature médicale.

---

## DÉFINITION

---

Le mot exostose vient de deux mots grecs ( $\epsilon\varsigma$  en dehors et  $\omicron\sigma\tau\epsilon\omicron\nu$  os) par opposition aux exostoses ( $\epsilon\nu$  en dedans et  $\omicron\sigma\tau\epsilon\omicron\nu$  os).

Les hyperostoses sont des productions osseuses étalées, les exostoses sont des productions osseuses en saillie.

Il existe deux variétés d'exostoses ostéogéniques multiples : les vraies exostoses ostéogéniques multiples ; les fausses exostoses ostéogéniques multiples.

1° *Définition des vraies exostoses ostéogéniques multiples.* — Elles sont caractérisées :

a) parce que ce sont des productions osseuses développées sur le squelette au moment de la croissance, qui n'augmentent plus après que le squelette lui-même a terminé son développement ;

b) parce qu'elles sont toujours héréditaires, soit qu'il s'agisse d'une hérédité exostosique vraie, soit qu'il s'agisse d'une hérédité hétéromorphe (autres malformations congénitales) (Reinicke) ;

c) parce qu'elles sont presque toujours une dystrophie régulière, en ce sens que le squelette perd en longueur ce qu'il gagne en néoformation (Bessel Hagen, Rubinstein) ;

d) parce qu'elles sont constituées histologiquement par un tissu identique à l'os normal, et développées aux dépens d'un cartilage qui leur est propre.

Tels sont les éléments de la définition des exostoses ostéogéniques multiples par Ollier.

2° *Définition des fausses exostoses ostéogéniques multiples.* — Elles sont caractérisées :

a) parce que sans être histologiquement ostéogéniques, elles se développent quelquefois pendant l'ostéogénèse. Mais elles apparaissent le plus souvent et continuent à évoluer après la fin de la période ostéogénique du squelette.

b) parce qu'elles ne sont pas héréditaires ;

c) parce qu'elles ne sont pas une dystrophie régulière et que la richesse d'une poussée exostosique n'est pas toujours compensée par une diminution du développement du squelette en longueur ;

d) parce qu'elles peuvent se développer aux dépens du cartilage de conjugaison, mais aussi aux dépens du périoste ;

e) parce qu'histologiquement elles sont constituées par du tissu d'ostéite, et dans leur intérieur, les canalicules de Havers ont une direction perpendiculaire à ceux des apophyses normales.

Enfin, les vraies exostoses ostéogéniques multiples sont toujours *idiopathiques*, les fausses exostoses ostéogéniques multiples sont toujours *symptomatiques*.

A la Société de Médecine de Lyon (séance du 18 juillet 1898), M. Ollier rapportait l'observation d'un arabe porteur d'exostoses ostéogéniques multiples qu'il avait eu l'occasion de voir dans la Haute-Egypte. M. Dor, à

ce propos, fait remarquer que sous le nom d'exostoses ostéogéniques multiples, on a coutume de décrire trois variétés d'affections bien différentes :

a) les vraies exostoses ostéogéniques multiples (définition n° 1) ;

b) les exostoses multiples infectieuses ou diathésiques (définition n° 2) ;

c) les ostéo-chondromatoses multiples du squelette.

A propos de cette dernière forme il dit : « Dans ces cas, le tissu osseux qui constitue l'exostose n'a pas l'apparence de tissu spongieux normal, et l'exostose ne s'accroît pas au moyen d'un cartilage de conjugaison régulier. M. Poncet oppose aux exostoses ostéogéniques les ostéomes qui ne sont pas précédés d'une ébauche cartilagineuse, sont constitués d'un tissu osseux sans homologue dans l'organisme et comme les néoplasmes ont le pouvoir de s'accroître indéfiniment.

---

## ETIOLOGIE

---

Nous décrirons successivement l'étiologie des deux variétés vraies et fausses d'exostoses ostéogéniques multiples.

### § 1. — Etiologie des vraies exostoses ostéogéniques multiples.

**Sexe.** — Les vraies exostoses ostéogéniques multiples sont beaucoup plus fréquentes chez les garçons que chez les filles. A ce sujet un grand nombre d'auteurs font remarquer que, par contre, les exostoses sous-unguéales sont plus fréquentes chez les filles que chez les garçons. Dans la statistique des cas que nous avons groupés, on trouve 47 garçons pour 17 filles.

**Age.** — On admet en général qu'elles apparaissent surtout de dix à vingt ans. Hahn dans le *Dictionnaire Dechambre* fait remarquer qu'en réalité elles apparaissent fort souvent dans les toutes premières années de la vie. Les cas nous ont paru fréquents où on les a notées dans les trois premières années de la vie.

**Congénitalité.** — Le père du malade d'Halipré et un de ses fils avaient des exostoses en naissant. Les exosto-

ses étaient congénitales chez les malades de Reulos. Bureau a rapporté un cas d'exostose ostéogénique ayant débuté pendant la vie intra-utérine. La congénitalité a pu se montrer chez des individus sans antécédents exostotiques, mais dans la majorité des cas elle est liée à l'hérédité de l'affection.

**Hérédité.** — Nous avons pu réunir dix-huit observations avec hérédité.

En général, l'hérédité est directe, quelquefois elle est collatérale ; dans quelques cas rares, il y a hérédité en retour.

Un grand-père et un enfant présentaient des exostoses ostéogéniques multiples alors que le père et la mère étaient indemnes (Observations H.). La transmission se fait beaucoup plus souvent par les hommes que par les femmes. Il est fréquent que la malformation squelettique se transmette pendant trois, quatre générations (Reulos). Cette malformation peut exister avec d'autres malformations congénitales (Reulos).

L'hérédité est un caractère fréquent des vraies exostoses ostéogéniques multiples, mais qui n'est pas absolument constant. (Observat. de Legroux, de Pierre Marie).

## § 2. — **Etiologie des fausses exostoses ostéogéniques multiples.**

**Sexe.** — Les fausses exostoses ostéogéniques multiples se développent plus fréquemment aussi chez les garçons que chez les filles ; mais il semble y avoir moins de différence que pour les précédentes.

**Age.** — Leur date d'apparition est en général précoce, avant la vingtième année ; mais chez le malade de Maillaud les exostoses étaient apparues en deux poussées, l'une à vingt et un an, une autre à trente et un an. Il est très fréquent qu'elles continuent à évoluer, à grossir ou à diminuer après la vingt-cinquième année. A 35 ans le malade de Pierre Marie voyait encore ses exostoses augmenter continuellement.

**Herédité.** — L'hérédité des fausses exostoses ostéogéniques est rare mais possible. /

Dans un cas de Heymann une mère qui meurt de tuberculose pulmonaire présente des exostoses multiples. Parmi ses six enfants cinq sont atteints de la même tare squelettique, et deux de ceux-là meurent de tuberculose pulmonaire.

Brun rapporte l'histoire d'une famille dans laquelle le père meurt tuberculeux ; la mère est de souche tuberculeuse ; elle porte des exostoses multiples. Il faut dans ces cas admettre la transmission, à la fois de la tare infectieuse, et de la localisation squelettique.

**Maladies infectieuses. — Intoxications.** — Les maladies infectieuses aiguës, les maladies infectieuses chroniques, les intoxications sont susceptibles de déterminer des exostoses multiples.

a) *Les maladies infectieuses aiguës* qui ont été surtout incriminées sont : le rhumatisme, la fièvre typhoïde. Celle-ci donne en général des ostéo-périostites localisées, des ostéo-périostites avec tendance à l'abcédation ; mais elle peut donner aussi des hyperostoses et des exostoses multiples (Brouardel et Thoinot-Dieulafoy).

La variole est susceptible de donner lieu souvent à des hyperostoses, quelquefois à des exostoses (Laisney).

Le scorbut a été incriminé par Leclerc (1706), Petit (1735).

Chabrun rapporte l'histoire d'une malade atteinte de rhumatisme polyarticulaire qui, à la suite de sa crise, eût une poussée d'exostoses multiples. Eberth, Royer, ont rapporté des observations semblables. Virchow admettait une périostite rhumatismale aiguë ou subaiguë.

M. Thiollier, en 1907, a rapporté l'observation d'une enfant de quatre ans et demi, chez laquelle l'apparition des exostoses à la suite de la suppuration prolongée de brûlures, leur évolution rapide à ce moment, ne laissent pas de doute sur le rôle pathogénique de l'infection.

b) *Les maladies infectieuses chroniques*, le plus souvent en cours sont la syphilis et la tuberculose. Nous n'insisterons pas sur les caractères de la syphilis osseuse tertiaire ou héréditaire ; nous y reviendrons au diagnostic des exostoses multiples.

La tuberculose a, dans ses rapports avec les exostoses multiples, fait l'objet de nombreuses publications. Brun, dans sa thèse, a rapporté cinq observations d'exostoses coïncidant avec des lésions de tuberculose osseuse ou pulmonaire. Lejars, dans ses *Leçons cliniques de la Pitié*, insiste sur la coexistence fréquente des deux affections. Poumeau (thèse de Paris 1895) incrimine également la tuberculose, puis Auvray et Guillaïn, Mailland, et enfin Laisney (Paris 1903) apportent des observations et des arguments à l'appui de cette étiologie ;

c) *Les intoxications*. — C'est sans doute à l'auto-intoxication de la grossesse qu'il faut attribuer certaines exostoses de la puerpéralité. Le plus grand nombre se développe entre la table interne des os du crâne et la

face externe de la dure-mère. Nées sous l'influence de la grossesse, elles peuvent disparaître ensuite. On a pu en observer au niveau de la face dont le volume augmentait à chaque grossesse nouvelle (Decret, thèse de Paris 1844). Hauff (*Würtemb. med. Correspondenzblatt*, 1846, p. 36).

---

## PATHOGÉNIE

---

Les vraies ou les fausses exostoses ostéogéniques se développent par suite d'une viciation du processus normal de l'ostéogénèse.

On sait que l'accroissement des os se fait par le cartilage de conjugaison et par le périoste.

a) *Le cartilage de conjugaison* permet la croissance des os en longueur. Avant l'apparition des points d'ossification dans la diaphyse, la croissance se fait par la multiplication des éléments cartilagineux au voisinage de la ligne d'ossification. Puis par suite de l'ossification de l'épiphyse, le cartilage de conjugaison s'individualise ; alors l'ossification se fait sur ses deux faces, sur sa face diaphysaire et sur sa face épiphysaire, pendant que la zone cartilagineuse intermédiaire se renouvelle incessamment.

On conçoit dès lors qu'une poussée anormale du cartilage jugal puisse être la cause d'une exostose. Celle-ci sera précédée d'une ébauche cartilagineuse, et comme l'ossification du cartilage apparaît dans son intérieur, l'exostose sera cartilagineuse à la périphérie osseuse en son milieu ; pleine à l'origine, puis creusée secondairement par résorption et formation d'un canal médullaire comme dans l'intérieur de l'os enchondral.

De cette origine jugale résulte encore ce fait qu'une

exostose née juxta-épiphysaire peut ultérieurement paraître d'origine épiphysaire ou diaphysaire, par suite de la croissance du cartilage jugal sur ses deux faces, qui reporte l'insertion de l'exostose loin de son origine vers l'épiphyse ou la diaphyse.

b) *Le périoste* est l'organe de la croissance de l'os en épaisseur. Une irritation du périoste exagérant son activité ostéoformatrice peut amener la production d'une exostose périostique ; la preuve en est fournie par les exostoses que l'on observe sur les os non précédés d'une ébauche cartilagineuse ; mais cette variété d'exostoses est beaucoup plus rare que la précédente. Dans toutes les observations publiées, on insiste sur la rareté chez les malades porteurs d'exostoses multiples, d'exostoses siégeant sur l'occipital, les pariétaux, le frontal, les os du nez, les maxillaires supérieurs.

L'activité ostéoformatrice du cartilage de conjugaison s'arrête avec l'arrêt définitif de croissance du squelette ; l'activité ostéoformatrice du périoste serait susceptible d'être éveillée beaucoup plus tardivement. Ainsi les exostoses périostiques peuvent apparaître pendant l'ostéogénèse mais aussi après l'ostéogénèse. Les vraies exostoses ostéogéniques ne peuvent pas être d'origine périostique.

c) *Exostoses et cartilage diarthrodial*. — Quelques auteurs ont pensé que certaines exostoses pouvaient avoir leur origine dans le cartilage diarthrodial. Ils ont appuyé cette hypothèse ; sur ce fait que quelques chirurgiens ont décrit des exostoses intra-articulaires, ont vu des bourses séreuses développées à la surface des exostoses contenant des corps étrangers absolument comparables à

ceux que l'on trouve dans l'intérieur des articulations. Enfin ils se sont appuyés aussi sur les communications fréquentes entre les bourses séreuses péri-exostotiques et les synoviales articulaires, en sorte que les séreuses ont l'air d'être un prolongement de la synoviale, et leur ébauche cartilagineuse, un prolongement du cartilage articulaire.

Mais il est démontré que les cartilages diarthrodiaux sont dépourvus de toute puissance ostéoformatrice.

En résumé il semble établi que :

a) Les vraies exostoses ostéogéniques soient toujours nées aux dépens du cartilage de conjugaison.

b) Que la plupart des autres exostoses multiples, quelquefois d'apparence ostéogénique, seront toujours nées aux dépens du périoste.

Par suite de quel processus intime le périoste peut-il être irrité et produire des exostoses ?

Par suite de quel processus intime le cartilage de conjugaison peut-il aboutir à la production d'exostoses ostéogéniques multiples.

#### § 1<sup>er</sup>. — Irritation périostique et fausses exostoses ostéogéniques multiples.

**Traumatisme.** — L'action des traumatismes est très fréquente dans la production des exostoses. Il existe un grand nombre de cas ; mais c'est une pathogénie qui n'est guère applicable aux exostoses aussi nombreuses que celles que nous étudions (Cals. *Exostoses sous-unguéales professionnelles*).

**Infections.** — La pathogénie infectieuse des fausses

exostoses ostéogéniques multiples, a été fondée sur des données cliniques et sur des preuves expérimentales.

a) *Sur des données cliniques.* — Pour la tuberculose nous avons vu au chapitre d'étiologie combien on trouve fréquemment des antécédents tuberculeux chez les malades porteurs d'exostoses multiples. Souvent on trouve même chez ces malades des lésions de tuberculose pulmonaire acquise, et dans quelques observations de la thèse de Laisney il s'agit de malades qui portaient au voisinage d'une ou plusieurs des exostoses des cicatrices d'abcès froid, ou des malades dont une ou plusieurs des exostoses suppurait ; les exostoses étaient devenues ultérieurement des ostéites tuberculeuses. Comme l'ont montré Latour et Dor il faut que la virulence de l'infection tuberculeuse soit atténuée, et son action prolongée pour que l'os réagisse à l'infection sous la forme d'exostoses.

L'hérédité des exostoses multiples a été aussi donnée comme une preuve de leur nature infectieuse ; la plupart des maladies héréditaires étant en effet de cause infectieuse. Mais on peut objecter que la transmission de l'infection devrait se faire avec une fréquence égale par les descendance mâles et femelles. L'activité ostéoformatrice plus grande nécessitée par une ossature plus considérable, pourrait être incriminée d'ailleurs comme une cause de résistance moins grande aux infections du squelette de l'homme.

Lannelongue a vu fréquemment des enfants porteurs d'exostoses dont les parents avaient été atteints d'ostéomyélite. Au Congrès de Pédiatrie de Bordeaux, 1895, il a insisté sur les rapports entre les exostoses et les infections.

Dans un cas que nous rapportons parmi les observations, M. Frœlich, de Nancy, excisa une des exostoses du tibia ; l'analyse bactériologique faite par le Dr Thiry, chef du laboratoire bactériologique des cliniques, a montré que l'exostose était remplie de staphylocoques dorés. M. Frœlich pense que les exostoses de croissance ne sont que des infections atténuées d'ostéomyélite des adolescents. Cet avis est partagé par M. Weiss qui a pris part à la discussion sur ce malade.

M. Dieulafoy a insisté sur la fréquence des manifestations osseuses à la fin de la fièvre typhoïde. « L'infection typhique, dit-il, donne aux os, surtout à ceux qui sont en voie d'accroissement, une suractivité qui se traduit anatomiquement par une prolifération exagérée de la moelle, de l'os, et de la couche sous-périostique... Dans quelques cas, l'infection osseuse passe à l'état chronique, ou revêt d'emblée une marche lente. Elle évolue pendant des mois ou des années sous le masque d'une ostéopathie syphilitique ou d'un abcès froid. Même quand la lésion est chronique d'emblée il y a toujours un moment où elle est douloureuse ; tantôt la douleur coïncide avec les débuts de la lésion, tantôt elle ne survient que des mois ou même des années plus tard ; la tumeur osseuse s'accroît très lentement, et elle se termine par résolution, par exostose ou par suppuration. L'exostose peut acquérir les dimensions d'une orange, déformer les membres et en gêner le fonctionnement. »

MM. Chantemesse et Widal ont trouvé longtemps après la fin de la dothiéntérie du bacille d'Eberth dans des ostéopathies typhiques.

Les exostoses multiples au cours de la blennorrhagie

sont très fréquentes. Elles surviennent en général au voisinage des arthrites blennorrhagiques. MM. Baer et Jaeger, Davidson, de Philadelphie, ont décrit un grand nombre d'exostoses du calcanéum d'origine gonococcique. Painter, de Boston, est intervenu dans un cas et a trouvé de nombreuses exostoses sur la partie postérieure du calcanéum en même temps que des lésions inflammatoires de la bourse séreuse située derrière le tendon d'Achille. Il pense même que ces exostoses n'étaient dans l'espèce que des arthrophytes ayant eu pour point de départ la membrane synoviale. Nobl (de Vienne) pense également que le siège primitif de l'infection est la gaine du tendon d'Achille et que cette infection est de nature gonococcique. Dans les six cas d'exostoses calcanéennes, rapportés par Baer, cinq étaient d'origine nettement blennorrhagique. Par contre, sur les onze cas qu'il relate, Jaeger n'en relève qu'un seul reconnaissant cette pathogénie.

Aucun des cas publiés ne concerne une femme. L'âge des malades varie entre dix-huit et trente ans. L'affection est presque toujours bilatérale (*Association médicale de J. Autken, Meigs 1909*).

b) *Sur des preuves expérimentales.* — M. Dor a pu reproduire expérimentalement des lésions osseuses, par des infections provoquées chez des lapins.

Déjà en 1894, dans une thèse de Lyon soutenue par M. Baer, il écrivait : « On rattache peut-être, à tort, certaines variétés d'exostoses inflammatoires aux exostoses ostéogéniques. Un jour viendra certainement où l'on pourra reconnaître sous le microscope, les exostoses syphilitiques, rhumatismales, streptococciennes, staphylococciennes. »

Dans la thèse de Latouche (Lyon, 1899-1900) sont rapportées ces expériences.

« Par la culture du liquide recueilli au cours d'une  
« opération pratiquée par M. le prof<sup>r</sup> Poncet, M. Dor  
« avait obtenu un microbe un peu particulier.

« Les cultures présentaient au début l'aspect de  
« gouttelettes rondes, jaune citron saillantes, puis ces  
« gouttelettes s'arrondissaient et formaient par leur  
« confluence une nappe étendue à bords assez réguliers  
« (Latouche, Lyon, 1899-1900). L'optimum de la  
« température était 25°. A 38° le développement  
« s'arrêtait et même à 37° la culture se faisait  
« mal.

« M. Dor a appelé ce microbe qui se présentait sous  
« la forme de bacilles courts et de cocci volumineux, le  
« *Bacillus cereus citreus*. »

*Inoculations.* — « Une dizaine d'inoculations intra-  
« veineuses furent pratiquées à des lapins soit avec des  
« cultures à forme bacillaire, soit avec des cultures à  
« forme staphylococcienne.

« Avec ces dernières on n'obtint rien, mais avec les  
« cultures bacillaires deux ou trois fois, il y eut des  
« intoxications mortelles au bout de dix à quinze jours  
« sans aucune lésion, et deux fois des lésions intéres-  
« santes que nous allons exposer.

« La première est une collection séreuse du volume  
« d'une noix, développée au niveau de la hanche droite  
« et que M. Dor reconnût être en connexion avec une  
« surface rugueuse et enflammée de l'os iliaque, c'est  
« une véritable périostite albumineuse.

« La seconde est une hyperostose avec incurvation des

« deux humérus et une volumineuse exostose de l'humérus droit. »

Aux membres supérieurs, il y avait des lésions plus accentuées et localisées surtout aux extrémités carpiennes des os de l'avant-bras et aux extrémités scapulaires de l'humérus, c'est-à-dire dans les points où se fait le maximum d'accroissement de ces os. Ces lésions consistaient essentiellement en une tuméfaction des portions juxta-épiphysaires des diaphyses. Outre la déformation, il y avait une incurvation de l'humérus comparable à celle qui se produit dans un os rachitique.

En résumé, il est prouvé que les exostoses multiples peuvent reconnaître une origine infectieuse ; tantôt l'exostose est une réaction de l'os à l'action directe des microbes, tantôt elle n'est dûe qu'à l'action des toxines.

## § 2 — Cartilage de conjugaison et pathogénie des vraies exostoses ostéogéniques.

Pour un grand nombre d'auteurs les exostoses ostéogéniques ne seraient que des bourgeons nés des parties latérales des cartilages juxta-épiphysaires. Mais quelles raisons peuvent expliquer pourquoi chez certains individus seulement des bourgeons latéraux poussent sur les faces latérales des cartilages juxta-épiphysaires ?

On a incriminé le *Rachitisme* :

Vix et Volkmann, les premiers, ont fait des exostoses ostéogéniques des malformations rachitiques. En effet, les exostoses ostéogéniques multiples et le rachitisme ont un grand nombre de caractères communs. Il existe fréquemment chez les malades porteurs d'exostoses des

courbures des membres qui rappellent un peu celles du rachitisme.

Les tibias, les péronés, les cubitus et les radius sont des os déformés avec prédilection. Leurs épiphyses, même quand elles ne présentent pas d'exostoses, sont hypertrophiées ou véritablement noueuses. Les genoux sont souvent en position de genu-valgum ou de genu-varum ; on rencontre fréquemment des scolioses.

Dans un cas rapporté par Royer, un malade portait des exostoses ostéogéniques multiples ; sur le thorax, on trouvait à l'extrémité antérieure des côtes des nodosités qui affectaient comme dans le rachitisme des dispositions en chapelet ; on trouvait aussi un enfoncement, un affaissement d'un groupe de côtes : le thorax du côté droit était creusé en gouttière, d'avant en arrière et de haut en bas ; à voir ce thorax isolément, on en aurait fait un thorax rachitique. Dans un certain nombre de cas il semble même y avoir coexistence d'exostoses ostéogéniques multiples et de rachitisme. Enfin le rachitisme et les exostoses ostéogéniques multiples semblent avoir un substratum anatomique commun dans les lésions du cartilage de conjugaison. En effet, comme l'a montré Broca, le cartilage de conjugaison passe avant d'aboutir au tissu osseux parfait, par deux états transitoires, le *tissu chondroïde* et le *tissu spongoïde*. Le tissu chondroïde, c'est le cartilage proliféré ; le tissu spongoïde, c'est le cartilage proliféré et ossifié. Ces états qui sont transitoires, deviennent permanents dans le rachitisme. Pollosson a vu la persistance sur des os rachitiques guéris, au milieu du tissu épiphysaire, de *petites perles cartilagineuses* signalées jadis par Broca.

La conservation prolongée de ces grains cartilagineux pourrait expliquer certaines déformations tardives du rachitisme. On peut se demander si elles ne pourraient pas expliquer aussi la formation de certaines exostoses ; une exostose n'étant qu'une ossification tardive et hypertrophique d'un des îlots cartilagineux du rachitisme.

Tous ces points de ressemblance ne suffisent pas pour affirmer l'identité de pathogénie du rachitisme et des exostoses ostéogéniques multiples. Le rachitisme succède souvent aux dyspepsies rebelles, aux gastro-entérites chroniques, dans les antécédents des malades atteints d'exostoses ostéogéniques, les entérites sont rares ; il s'agit souvent d'enfants nourris au sein jusqu'à 15 mois. De deux malades vus par Pierre Marie, porteurs d'exostoses, celui qui avait été élevé au biberon présentait beaucoup moins d'exostoses que celui qui avait été élevé au sein. D'autre part, tandis que les exostoses ostéogéniques sont presque toujours héréditaires, le rachitisme n'est presque jamais transmissible par hérédité ; il y a quelquefois apparence d'hérédité, mais c'est parce que chez les descendants comme chez les générateurs, les mêmes fautes d'alimentation ont été reproduites.

Enfin on sait combien est obscure la pathogénie du rachitisme. Peut-on expliquer la pathogénie des exostoses ostéogéniques par une maladie de pathogénie inconnue ?

*L'Inclusion fœtale* a été incriminée par Cohnheim. Au moment où se forment les ébauches articulaires, des parcelles cartilagineuses s'incluraient dans le tissu osseux ; puis elles subiraient ultérieurement une ossification hypertrophique et formeraient des exostoses. Une

objection se pose immédiatement ; il faudrait admettre des centaines d'inclusions disséminées chez certains malades. Resterait ensuite à trouver quelle cause réveille l'activité de ces îlots cartilagineux inclus. Resterait à trouver la véritable cause, la cause première des exostoses ostéogéniques multiples.

*Une malformation tératologique* peut-elle, comme l'ont voulu un grand nombre d'auteurs, expliquer la formation des exostoses ? Les exostoses ostéogéniques développées au niveau des phalanges ne seraient par exemple que des ébauches d'orteils supplémentaires. Le malade de Bourguignon, dont nous rapportons l'observation, présentait avec ses exostoses ostéogéniques des malformations congénitales, parmi lesquelles un orteil surnuméraire. Testut pense que quelques exostoses ostéogéniques sont des reproductions d'un type ancestral, des apophyses qui reparaissent accidentellement dans la série phylogénique. Quelle cause provoquerait ces retours ataviques ?

*Une tropho névrose* serait, pour quelques auteurs, la cause de quelques exostoses ostéogéniques. Laisney rapporte dans sa thèse un cas où il y avait association de syringomyélie et d'exostoses. Charcot en a montré l'existence à Bicêtre sur les squelettes des malades qui étaient atteints de maladies du système nerveux. Bricon et Dauge ont rapporté l'observation d'un malade alcoolique, dont un fils atteint d'épilepsie portait des exostoses multiples et symétriques. Legroux a rapporté un cas d'exostoses ostéogéniques chez une fillette atteinte de chorée. D'ailleurs la symétrie assez parfaite des efflorescences osseuses, leur unilatéralité absolue, ou leur

prédominance sur un des côtés que l'on trouve dans certaines observations, viennent à l'appui d'une pathogénie nerveuse. On sait combien les lésions osseuses sont fréquentes dans la paralysie spinale infantile. Tordeus localise les centres trophiques des os dans les cornes antérieures.

Une *manifestation thyroïdienne* : En effet Ritter a eu l'occasion d'observer une famille de 7 enfants qui presque tous portaient des exostoses. La sœur aînée, chez laquelle les exostoses étaient apparues entre la cinquième et la dixième année, était petite, tandis que sa sœur qui ne portait pas d'exostoses était grande. Elle était brune tandis que la cadette était blonde. L'aînée avait l'air un peu niais, tandis que la cadette présentait une intelligence éveillée. Chez la première les règles ne s'étaient montrées qu'après quatorze ans, et étaient peu abondantes, alors que la seconde était toujours bien réglée depuis l'âge de onze ans. Chez la sœur aînée la glande thyroïde était si peu développée que l'on ne parvenait point à la percevoir par la palpation (elle était également à peine marquée chez le père et chez le frère) tandis que la cadette était atteinte du goître exophtalmique accentué : le corps thyroïde, volumineux, avec un isthme large et un lobe droit particulièrement développé, ne se laissait pas délimiter en arrière du sternum, de sorte qu'il était en réalité plus gros encore qu'il ne le paraissait à la palpation ; on notait en outre de l'exophtalmie, de la tachycardie, le signe de Stellwag.

Au dire des parents aucun de leurs autres enfants n'a ni goître ni signe quelconque de la maladie de Basedow, seule, la jeune fille qui ne présentait pas d'exostoses

était porteur d'un goître exophtalmique (*Semaine médicale*, 1908).

Au vingt-troisième Congrès de Médecine interne de Munich 1906, différents auteurs ont insisté sur le rapport qui existe entre les maladies du corps thyroïde et certaines lésions osseuses.

Hönnicke fait remarquer que l'ostéomalacie qui n'est endémique que dans les pays où le goître est lui-même endémique, constitue une maladie thyroïdienne. Weintraud, de Wiesbaden, remarque que la suppression fonctionnelle du corps thyroïde peut produire des lésions trophiques au niveau des os. Aussi après guérison d'un goître exophtalmique, chez une femme qui eût de l'atrophie du corps thyroïde avec symptômes myxœdémateux il survint des douleurs osseuses et les rayons de Roentgen montrèrent une atrophie des os avec fractures, mais sans formation de cals ; il existait une sorte d'ostéomalacie.

Dans les observations moins récentes on parle peu de l'état du corps thyroïde, mais nous n'avons pas trouvé d'autres observations où il y ait eu coexistence de goître exophtalmique.

*Dyschondroplasie et exostoses ostéogéniques.* — Sous le nom de dyschondroplasie, Ollier et Molin, de Lyon, ont décrit une affection qui a les caractères suivants : affection de la période de croissance, arrêts d'accroissements partiels du squelette. Nodosités et boursoufflures des extrémités des os longs correspondants ; incurvation des diaphyses, déformations légères mais constantes de la main. « Si la dyschondroplasie phalangienne constitue le symptôme le plus frappant de l'affection, elle n'est que l'expression de l'altération du tissu cartilagineux *qui se révèle en même*

*temps dans les grands os des membres par des ostéo-chondromes* et mérite le nom de dyschondroplasie ». Ainsi M. Ollier identifiait sans avoir cependant de preuves anatomo-pathologiques, les exostoses ostéogéniques et la dyschondroplasie, les exostoses ostéogéniques étant pour lui des ostéo-chondromes.

Molin étudiant la pathogénie de la dyschondroplasie, fait remarquer que les arrêts d'accroissement et les néoformations squelettiques, symptômes primordiaux de la dyschondroplasie, peuvent être interprétés comme les résultats d'un même processus, la viciation de l'évolution du cartilage de conjugaison. « On ne peut s'empêcher de rapprocher les néoformations squelettiques dyschondroplasiques, des exostoses ou des chondromes. » La dyschondroplasie rentrerait dans la chondromatose. Les néoplasies squelettiques seraient des *ecchondroses* quand elles sont développées aux dépens de cartilage de conjugaison, à existence transitoire et normale ou seraient des *enchondromes* développées ou des points de l'os où il ne doit pas y avoir de cartilages.

En somme il faudrait voir dans la dyschondroplasie des tumeurs coïncidant avec des anomalies de développement.

Ajoutons, comme nous le montrerons au diagnostic que pour Molin la dyschondroplasie et les exostoses ostéogéniques ne sont pas d'ailleurs deux maladies identiques. Quant à la cause primordiale de l'évolution vicieuse des cartilages de conjugaison, il faudrait, dit-il, confesser là une ignorance absolue.

*En résumé quelle que soit l'explication que l'on donne des exostoses ostéogéniques multiples, qu'elles*

*soient rattachées au rachitisme, à des inclusions à des trophonévroses, à la dyschondroplasie, la cause première incriminée par tous les auteurs reste la même. De cause en cause les auteurs remontent jusqu'à une cause commune, les infections, les intoxications, auto-intoxications d'origine thymique ou thyroïdienne, hétéro-intoxications d'origine gastro-intestinale. — Pour conclure, après avoir opposé de la façon la plus formelle les fausses exostoses ostéogéniques multiples symptomatiques, et les vraies exostoses ostéogéniques idiopathiques, n'a t-on pas le devoir de se demander si la barrière qui les sépare est aussi infranchissable ?*

---

## ANATOMIE PATHOLOGIQUE

---

MM. Pollosson et A. Bérard, au *Congrès de chirurgie*, 1899, se sont élevés contre la confusion entre les diverses tumeurs des os. Avec M. Poncet il faudrait admettre parmi les tumeurs qui nous occupent trois variétés :

- 1° Les ostéomes ;
- 2° Les exostoses ostéogéniques (tératologiques ou exostoses de croissance) ;
- 3° Les exostoses inflammatoires.

Cette opinion est également celle de M. Dor et que nous avons déjà rapportée au début de ce travail.

La confusion entre les exostoses, les exostoses ostéogéniques et les exostoses inflammatoires tient :

1° A l'insuffisance des connaissances histologiques qui seules permettent de reconnaître sous le microscope la nature de la production osseuse en présence de laquelle on se trouve ;

2° A ce fait que beaucoup d'exostoses ostéogéniques sont le point de départ d'ostéomes et de chondromes ;

3° A cette particularité que beaucoup d'exostoses inflammatoires ne reconnaissent comme étiologie ni la syphilis, ni le rhumatisme, ni le rachitisme et qu'on ne sait à quelle cause les rattacher.

§ 1. — **Anatomie pathologique des fausses exostoses ostéogéniques multiples.**

Les exostoses infectieuses sont presque toujours d'origine périostique. Elles sont formées de tissu osseux identique à celui qu'on rencontre dans le reste du squelette. Il porte des traces nettes d'ostéite, mais rien ne permet de déterminer par les lésions de l'ostéite quelle est la nature du microbe en cause, à moins que les préparations ne montrent le microbe lui-même. Les canalicules de Havers ont une direction perpendiculaire et non parallèle à celles des apophyses normales.

Poncet a montré (*Traité de Chirurgie*, Duplay et Reclus) que les « exostoses infectieuses sont constituées  
« par un tissu tantôt entièrement spongieux, tantôt pré-  
« sentant les caractères de l'os compact et des canalicules  
« de Havers.

« Dans la première variété on constate que l'architec-  
« ture régulière du tissu spongieux a subi des boulever-  
« sements considérables et qu'il est absolument impos-  
« sible de reconstituer schématiquement par la pensée  
« l'ensemble des symptômes haversiens modifiés, qui  
« ont servi à l'édification de l'os.

« Dans la seconde variété, on trouve une loi plus  
« simple : les symptômes de Havers ont pris une  
« direction perpendiculaire à la direction qu'ils ont dans  
« l'os porteur de l'exostose. »

Dans un cas de Pierre Marie, les exostoses semblent ostéogéniques ; mais il se peut que la cause inflam-

matôire ait pu passer inaperçue. Les exostoses à 35 ans grossissaient encore. A la coupe, la totalité de l'exostose était spongieuse, sans coque compacte ; l'os spongieux qui les compose paraît avoir ses travées irrégulièrement disposées, mais peut-être avec une tendance à rayonner à partir d'un point d'implantation ; « il y avait, suivant l'expression de Poncet, une certaine régularité dans l'irrégularité. »

## § 2. — Anatomie pathologique des vraies exostoses ostéogéniques multiples.

Les exostoses ostéogéniques sont d'origine cartilagineuse. Elles présentent une enveloppe qui est le péri-chondre, puis le périoste. Suivant la période de développement à laquelle on l'examine, on peut lui trouver une structure totalement cartilagineuse, ostéo-cartilagineuse ou totalement osseuse.

Sur une coupe transversale, on rencontre d'abord une collerette de périoste qui se continue sans transition avec le périoste normal tout autour de la base d'insertion. Les cellules de la couche sous-périostée sont également normales. Ensuite une collerette cartilagineuse et au centre de la tumeur on trouve du tissu osseux. Celui-ci est d'abord compact, puis commence la médullisation ; le tissu osseux se raréfie, devient spongieux ; les espaces médullaires peuvent s'agrandir au point de constituer une cavité médullaire exostosique, qui peu à peu va communiquer avec la cavité médullaire de la diaphyse ; cette communication inspirait jadis aux chirurgiens la

crainte des septicémies les plus redoutables et devenait une contre-indication formelle à l'exérèse des exostoses.

La moelle osseuse devient successivement rouge, jaune, puis gélatiniforme.

### § 3. — Anatomie pathologique des ostéomes.

M. Poncet oppose la structure des exostoses ostéogéniques à celle des ostéomes.

Les ostéomes peuvent s'accroître indéfiniment. Ce sont des tumeurs osseuses nées d'un os normal. La cellule osseuse qui la compose est née d'une cellule osseuse de l'os normal et ne provient pas de l'ossification secondaire d'un cartilage. Pour M. Poncet, l'ossification se faisant par des cellules médullaires et par des cellules périostées, il faut distinguer deux variétés d'ostéome :

- 1° Les ostéomes à structure d'os sous-périosté ;
- 2° Les ostéomes à structure d'os médullaire.

Tantôt la structure intérieure de l'ostéome a la densité de l'ivoire, tantôt elle présente l'aspect d'une éponge ou d'un nid de guêpes. Le tissu spongieux, à l'inverse du tissu spongieux de l'os normal, présente souvent, lui aussi, une dureté considérable. Dans l'ostéome éburné, on peut remarquer une absence absolue du système de Havers, de vaisseaux, et la seule présence d'ostéoblastes inclus dans l'osséine. Dans d'autres cas, on trouve des canalicules de Havers, mais les cercles concentriques sont absolument monstrueux et le canalicule central est rétréci. *Le caractère essentiel, c'est que ces productions*

*osseuses ne sont identiques à aucune des formations osseuses normales de l'organisme.*

Le caractère des ostéomes d'être des productions sans homologues dans le squelette, les différencie des exostoses ostéogéniques (Poncet, *loco citato*).

Mais si les ostéomes doivent être opposés aux exostoses ostéogéniques, il ne faut pas oublier cependant que les ostéomes peuvent se développer sur les exostoses ostéogéniques. C'est un fait courant, suivant l'expression des histologistes, que « l'hétérotypie complique fréquemment l'hyperplasie, » les ostéomes (hétérotypie) se développant sur les exostoses ostéogéniques (hyperplasie).

Ainsi, l'anatomie pathologique, suivant M. Poncet, donne une base scientifique à la classification des exostoses multiples. Malheureusement il est rare que dans toutes les observations rapportées, l'examen histologique ait été fait. Même dans les cas où un traitement chirurgical a été appliqué, même dans les cas où les exostoses ont été soumises à l'examen microscopique, il n'est pas toujours possible de fixer la place que l'observation doit prendre parmi les unes ou les autres variétés vraies ou fausses d'exostoses ostéogéniques multiples.

---

## SYMPTOMES DES VRAIES EXOSTOSES OSTÉO- GÉNIQUES MULTIPLES

---

Au point de vue clinique, deux signes caractérisent physiquement l'affection qui nous occupe :

- 1° Les exostoses ostéogéniques multiples :
- 2° Les malformations du squelette.

### § 1. — Exostoses ostéogéniques multiples.

**Nombre.** — Il peut être considérable. Ainsi le malade de Teissier et Denéchau en portait une quinzaine ; celui de Poumeau, comme celui de Mailland, une vingtaine ; celui de Lapasset, une quarantaine ; un cas personnel, un malade de P. E. Launois et Roy en portaient une cinquantaine ; celui de Reboul, celui de Brun, plus de soixante ; Auvray et Guillaïn en ont compté cent cinquante sur un de leurs malades.

**Volume.** — Leur volume est très variable. Le plus grand nombre sont de la grosseur d'une noisette, d'une noix. Les plus petites ne donnent à la palpation que la sensation d'un semis de granulations à la surface des os.

Les plus volumineuses peuvent atteindre le volume d'une mandarine, d'une orange, même celui d'une tête d'enfant.

**Direction.** — Ruysch prétendait que les exostoses naissent au voisinage des insertions musculaires. Trélat pensait que la direction et la forme en crochet des diverses exostoses tenaient à la pression des muscles pendant leur contraction ; l'exostose s'allongeait dans le sens du mouvement. M. Reclus donne une autre explication : « les aponévroses d'enveloppe des membres viennent, au niveau des articulations, s'appliquer sur les os pour s'insérer aux saillies et aux tubérosités qu'il présente. Elles forment ainsi avec la surface de l'os, un angle dont le sommet est tourné vers l'articulation et correspond au point d'insertion de l'aponévrose sur l'os. Ce n'est pas vers ce sommet que se développera l'exostose, il n'y aurait pas de place ; mais l'extrémité cartilagineuse de la tumeur rencontrant l'aponévrose, se courbe sur elle et se dirige vers l'ouverture de l'angle. Ainsi sur un même os les exostoses des deux extrémités se regardent par leur pointe ». Elles s'élèvent du genou comme des stalagmites, elles en descendent comme des stalactites.

**Forme.** La forme en pointe est fréquente ; mais on trouve aussi des exostoses à tête arrondie avec une base d'insertion étroite : d'autres sont globuleuses ; il arrive qu'une exostose formée d'un long crochet s'implante secondairement sur l'os par son extrémité libre, et prenne ainsi une forme qui rappelle celle de l'arcade zygomatique.

**Consistance.** — Elle est, en général, d'une fermeté telle que la tumeur est considérée presque toujours

comme de l'os au premier palper. Cependant, plusieurs malades rapportent que les tumeurs étaient molles au début, puis qu'elles prenaient peu à peu une consistance dure ; sans doute il s'agit de tumeurs cartilagineuses qui s'étaient unifiées secondairement.

**Siège.** — Elles peuvent s'observer sur tous les os du squelette. Mais elles sont beaucoup plus fréquentes sur les os qui sont précédés d'une ébauche cartilagineuse que sur ceux qui sont précédés d'une ébauche membraneuse, et se développent au sein du mésenchyme indifférent. Pour quelques auteurs même, jamais une exostose qui est ostéogénique, ne peut se développer aux dépens d'un os de membrane.

Il en coexiste en général sur les deux côtés du corps. Quelquefois il n'en existe que d'un seul côté ; souvent c'est celles du côté gauche qui sont les plus nombreuses et les plus grosses.

La symétrie est signalée dans la majorité des observations. Souvent d'ailleurs il y a plutôt apparence de symétrie que symétrie véritable ; l'apparence vient de la communauté d'origine aux dépens des cartilages de conjugaison, qui sont symétriques. Conformément aux lois d'Ollier, c'est au voisinage des épiphyses les plus fertiles que naissent les exostoses les plus nombreuses. Ollier a démontré par ses expériences sur les animaux que dans le même temps le cartilage supérieur de l'humérus produit sept fois plus d'os que l'inférieur. L'inférieur du fémur trois fois plus que le supérieur ; l'inférieur du radius et du cubitus trois et quatre fois plus que le supérieur ; le supérieur du tibia deux fois plus que l'inférieur.

Aussi l'exostose sur le membre thoracique se développe-t-elle loin du coude, sur le membre abdominal au voisinage du genou. Bérard a déterminé que dans les os longs, l'extrémité vers laquelle se dirige le canal nourricier se soude la première. Ainsi s'explique la petitesse et la rareté des exostoses aux environs du coude, de la hanche, du cou-de-pied, comparativement à la multiplicité et au volume de celles que l'on trouve au genou, au poignet, à l'épaule. On sait de plus que les dernières épiphyses qui se soudent, sont par ordre chronologique : extrémité supérieure du tibia, inférieure du fémur, supérieure de l'humérus, inférieure du radius ;

C'est aussi dans ces endroits que l'on trouve les tumeurs les plus volumineuses qui sont restées le plus longtemps en communication avec le cartilage de conjugaison et par suite ont eu plus que les autres le temps de s'accroître.

Sur le *carpe* et sur le *tarse*, la présence des exostoses est très rare. La seule observation où nous avons trouvé parmi les exostoses multiples, des exostoses du tarse, est celle de Jouffray. Dans ce cas il y en avait également sur le carpe ; le malade de Bourguignon présentait des exostoses sur le semi-lunaire et sur le scaphoïde.

Par contre, les exostoses sont fréquentes sur les os du *métacarpe* et sur ceux des *phalanges*, sur le *métatarse* et sur les *orteils*. Sur le *rachis*, elles sont assez souvent signalées, le malade de Legroux portait une exostose sur le flanc droit du corps de la septième dorsale ; celui de Bricon et Dauge, présentait des exostoses très nombreuses sur la colonne vertébrale.

Les exostoses siègent fréquemment encore sur les

*côtes*, mais rarement sur le *sternum*. Sur les *omoplates* elles poussent en général au niveau des angles, sur les crêtes; mais elles peuvent se développer à la face profonde de la lame de l'omoplate; dans ce cas, les mouvements de l'omoplate s'accompagnent d'une grosse crépitation par suite du frottement des exostoses sur les côtes.

Sur le *bassin* elles se groupent sur les crêtes iliaques, à la face profonde du pubis. Chez le malade de Jouffray, le bassin présentait quelques pointes osseuses au niveau du détroit supérieur qui n'avaient apporté aucune gêne aux accouchements antérieurs. Par contre les accoucheurs ont étudié une dystocie des bassins épineux.

## § 2. — Malformations générales du squelette.

Nous avons vu que ces malformations, par leur fréquence, leur degré, constituent un signe à peu près constant chez les malades porteurs d'exostoses ostéogéniques.

Ceux-ci présentent une diminution marquée de la taille; leur taille est au-dessus de la moyenne pour un âge donné, et reste au-dessous de la moyenne pour l'âge adulte. Par contre, les portions du squelette sur lesquelles ne se développent pas d'exostoses, acquièrent leurs dimensions normales; ainsi il est fréquent de voir ces malades présenter un contraste entre le volume de la tête et la petitesse des membres. Lorsque les exostoses apparaissent sur un seul côté du corps, ou prédominent

sur un côté, l'arrêt d'accroissement porte sur un seul côté. Il semble que la puissance ostéo-formatrice d'un organisme est constante, le squelette perd en longueur ce qu'il dissipe en exostoses. L'ostéof ormation n'est pas accrue, une partie de la puissance ostéogénique est détournée de la croissance. Ces données sont tout à fait conformes aux lois de Bessel-Hagen.

**Malformations du squelette du tronc.** — Nous avons vu que les exostoses ostéogéniques peuvent siéger sur le squelette du tronc ; il en est de même des malformations.

*Crâne.* — Dans quelques observations on a signalé des malformations crâniennes. Souvent le crâne est globuleux, de volume un peu exagéré par rapport au reste du squelette. On ne trouve pas signalés chez les enfants ni d'ossification précoce des fontanelles, ni de retard dans leur soudure. Les bosses frontales, la voûte palatine ne présentent pas de déformations sauf dans les cas très rares où l'on a signalé une coexistence des exostoses ostéogéniques multiples et de rachitisme.

*Rachis.* — Il peut présenter des courbures anormales, rarement en cyphose ou lordose, souvent en scoliose. Il n'est guère possible de dire, d'après les observations, s'il faut incriminer une malformation des corps vertébraux, ou une atrophie des muscles des gouttières vertébrales, ou enfin un arrêt de développement unilatéral du squelette ayant déterminé secondairement une claudication et une scoliose.

*Le thorax.* — Porte rarement des déformations. Quelquefois il existe un aplatissement du thorax dans le sens transversal ou un enfoncement des dernières côtes fixes.

**Malformations du squelette des membres.** — Les lois d'Ollier sont encore applicables à la répartition de ces anomalies. Les parties des os les plus malformées chez les malades porteurs d'exostoses ostéogéniques multiples sont les épiphyses voisines du genou, et les épiphyses éloignées du coude, Ces malformations comprennent des augmentations de volume, des anomalies de courbure et de longueur.

L'hypertrophie des épiphyses est tout à fait remarquable chez les malades, même en des points dépourvus d'exostoses.

*Malformations du membre supérieur.* — Elles portent rarement sur la ceinture thoracique ; mais elles sont communes sur le membre supérieur, surtout au niveau des segments distaux.

En effet les modifications de courbure de l'axe de l'humérus sont rarement signalées, et la seule malformation qu'on ait rencontrée est une certaine diminution de longueur coïncidant avec un raccourcissement général du membre supérieur.

Au contraire, la prédominance des malformations sur les os de l'avant-bras est un fait fréquent qui ressort de l'étude de la généralité des observations. Elle existe dans les cas d'exostoses ostéogéniques héréditaires, comme dans les cas isolés.

Les malformations sont souvent bilatérales ; mais elles peuvent être unilatérales et occupent dans ce cas presque toujours le côté gauche (obs. n° 15). Les déformations apparaissent avec le début des premières exostoses, elles continuent souvent à s'accroître jusqu'à la fin de la période ostéogénique.

Ces malformations consistent dans un arrêt de développement, et dans des courbures anormales. Ainsi on voit noter souvent la petitesse des avant-bras, ou la moindre longueur d'un des avant-bras par rapport à l'autre.

Les anomalies de développement prédominent sur le cubitus. Chez le malade de l'observation 14, le cubitus gauche est raccourci, il mesure 17 centimètres contre 21 pour le radius ; le cubitus droit est également raccourci chez le malade de Bricon.

L'olécrâne et l'apophyse coronoïde sont remplacés par une seule tubérosité aplatie d'avant en arrière et offrant quelques rugosités à la place de la grande cavité sigmoïde. L'extrémité inférieure est méconnaissable ; elle est remplacée par une partie effilée et rugueuse ne présentant aucune trace d'apophyse styloïde.

Les courbures anormales sont plus fréquentes par contre sur le radius que sur le cubitus. Le radius ayant sa longueur normale, le cubitus ayant subi un arrêt de développement, le radius présente ainsi que la totalité de l'avant-bras une courbure à convexité externe, l'épiphyse inférieure du radius tend à se placer au-dessous du cubitus. L'avant-bras peut ressembler, comme dans le cas de Martel et Ladevèze, à une patte de basset.

Chez un malade de Rayer, le cubitus et le radius étaient tous deux incurvés en sens contraire, circonscrivant un espace ovalaire.

Dans l'observation n° 14, il y avait subluxation congénitale des épiphyses supérieures des deux radius en haut et en arrière. Une subluxation unilatérale est rapportée également dans une autre observation.

*Malformation des mains.* — Les malformations des mains ne sont pas aussi fréquentes que celles des avant-bras. Souvent celles-là sont la conséquence de celles-ci. C'est pourquoi on peut observer une déviation de la main vers le bord cubital, particulièrement de la main gauche. Les extrémités des phalanges sont souvent épaissies, leurs articulations déformées, et les doigts déviés de leur direction normale. Dans le cas d'Halipré, la main gauche est un peu moins développée que la main droite. Les doigts dans les mouvements d'extension ne peuvent se juxtaposer dans toute leur longueur. Ils affectent la disposition en trident signalée par Pierre Marie. L'annulaire et l'auriculaire s'écartent de l'axe de la main, le médus s'écarte en sens contraire au niveau des deux dernières phalanges, refoulant en dehors l'index. Les trois doigts sont sensiblement de même longueur. L'annulaire est très court et dépasse à peine l'articulation de la première phalange avec la deuxième phalange. Il est important de rapprocher ces déformations générales de la main et celles qu'on observe dans la dyschondroplasie.

*Malformations des membres inférieurs.* — Les os de la ceinture pelvienne présentent un peu plus souvent des malformations que ceux de la ceinture thoracique. Dans quelques observations on a noté une asymétrie du bassin ; celle-ci peut s'expliquer par une malformation de la même nature que les exostoses, mais aussi par la scoliose que l'on trouve fréquemment chez ces malades. Dans un cas la concavité du sacrum était exagérée.

Comme l'humérus, le fémur porte rarement des modifications de ses courbures. Par contre, comme les os de

l'avant-bras, les os de la jambe, sont avec élection le siège d'anomalies. D'après les classifications d'Alexis Julien et de Sabatier, le tibia et le radius d'une part, le péroné et le cubitus d'autre part sont des os homotypiques. Il se trouve que la fréquence des malformations est plus grande sur les os homotypes du membre supérieur et du membre inférieur sur le cubitus comme nous l'avons vu et sur le péroné.

Dans l'ensemble on trouve toujours des malformations moins fréquentes et moins nombreuses sur le membre inférieur que sur le membre supérieur.

Dans le cas que nous avons observé personnellement, les épiphyses supérieures et inférieures des péronés étaient quatre ou cinq fois plus volumineuses que normalement. Chez le malade de l'observation (n° 14), le tiers supérieur du péroné droit a un volume 6 à 7 fois plus grand que normalement.

Aux deux jambes, les extrémités inférieures du tibia et du péroné sont englobées dans une masse osseuse, irrégulières, à aspérités nombreuses, constituées par des exostoses agglomérées.

Chez le malade de Patriarche (n° 10) le péroné droit a 26 centimètres, le péroné gauche a 27 centimètres.

*Aux pieds.* — Chez le malade de Bourguignon, au pied droit, il existait un orteil surnuméraire bien distinct ; tout au plus moins gros que les autres il naissait sur l'extrémité postérieure de la phalange du cinquième, à son côté interne. De là suivant un trajet oblique d'arrière en avant et de dehors en dedans, il traverse en diagonale le quatrième espace interdigital pour venir, sans lui adhérer, reposer sur la tête du quatrième doigt du pied. Au pied

gauche, le volume du cinquième orteil est dans le sens transversal, et sur toute la longueur de volume ordinaire. On dirait deux doigts de pieds accolés dans une même gaine cutanée ; ceci est confirmé par la présence de deux angles, et par la perception au palper de deux squelettes digitaux complets, visibles sur la radiographie.

### § 3. — Radiographie.

La radiographie a une importance capitale ; elle permet d'apprécier le siège exact d'implantation des exostoses, d'évaluer leur nombre, de voir les exostoses trop peu volumineuses pour être perçues à la palpation.

Elle permet d'apprécier la modification des courbures des os, leurs anomalies de longueur, l'état des cartilages de conjugaison. Les exostoses vues à la radiographie apparaissent plus ou moins transparentes à la lumière, suivant la densité du tissu qui les constitue. Dans une de nos observations, on aperçoit une arborescence de tissu compact à l'intérieur d'une exostose. Dans l'observation de Bourguignon, en dehors des exostoses, il y avait un bouleversement des cartilages de conjugaison.

« D'une part, le cartilage de conjugaison de l'extrémité  
« inférieure du radius découpait en coin l'épiphyse de  
« l'os, au lieu de laisser au-dessous de lui une extrémité  
« en cône tronqué ; d'autre part ces cartilages ont donné  
« lieu à des poussées inégales.

« L'inégalité des poussées osseuses semble s'expliquer  
« par ce fait que les deux os paraissent avoir été frappés  
« à un certain stade, par un processus entravant l'ossifi-

« cation comme dans le rachitisme, puis le cartilage  
« reprenant ses fonctions a poussé brusquement et iné-  
« galement suivant les lésions constatées. »

Entre la dyschondroplasie et les lésions observées, il existe cette différence que dans le cas présent, on observe les mailles, l'architecture des trabécules osseuses, tandis que dans la dyschondroplasie l'os est remplacé par des masses claires sans mailles ni trabécules.

#### § 4. — Symptômes viscéraux.

*Le corps thyroïde* dans quelques cas était considérablement atrophie chez des malades porteurs de vraies exostoses ostéogéniques multiples. Nous avons déjà cité le cas de Ritter où il s'agit de frères et sœurs qui presque tous présentaient des exostoses ostéogéniques multiples ; ceux qui en portaient avaient un corps thyroïde atrophie, ceux qui n'en portaient pas avaient un corps thyroïde normal ; une des enfants qui n'en portaient pas avait un goître exophtalmique.

*La rate*, dans une observation rapportée à Lyon par Pauly, était augmentée de volume.

*Le sang* a été examiné dans notre cas par M. le Dr Froin. L'examen a été fait à l'entrée du malade à l'hôpital.

|                                   |                 |
|-----------------------------------|-----------------|
| Hémoglobine.....                  | 100 (Tallqvist) |
| Globules rouges .....             | 5,490,000       |
| — blancs.....                     | 9,900           |
| Polynucléaires neutrophiles.....  | 57,01 0/0       |
| Mononucléaires .....              | 35,74 0/0       |
| Polynucléaires éosinophiles... .. | 6,33 0/0        |
| Mastzellen .....                  | 0,90 0/0        |

A cette époque le malade présentait des arthrites aiguës de quelques articulations de la main. On pouvait se demander si l'éosinophilie n'était pas due à cette infection passagère. L'examen du sang fut fait de nouveau un mois plus tard, après la guérison des arthrites.

|                                  |                  |
|----------------------------------|------------------|
| Hémoglobine.....                 | 100 (Tallqvist). |
| Globules rouges.....             | 6,400,000        |
| — blancs.....                    | 6,300            |
| Polynucléaires neutrophiles..... | 56,45 0/0        |
| Mononucléaires.....              | 35,48 0/0        |
| Polynucléaires éosinophiles..... | 8,06 0/0         |

Le malade n'avait pas d'helminthiase intestinale. Il est donc possible que cette éosinophilie soit en rapport avec l'affection ayant causé les exostoses. Il sera donc intéressant de la rechercher dans les observations ultérieures.

---

## ÉVOLUTION

---

Nous avons vu à quel âge apparaissaient en général les premières des exostoses ostéogéniques multiples ; nous avons vu que leur apparition et leur croissance s'arrêtaient toujours à la fin de la période ostéogénique du squelette, c'est-à-dire vers la vingt-cinquième année. Cette loi n'est pas cependant rigoureuse : ainsi l'un des malades de Pierre Marie avait eu sa première exostose à l'âge de six ans ; la déviation des avant-bras remontait à l'âge de 13 ou 14 ans. A l'époque où le malade a été examiné, il était âgé de 35 ans, des exostoses nouvelles apparaissent encore un peu partout, les anciennes continuent à augmenter tantôt d'un côté, tantôt de l'autre, en sorte qu'il est obligé encore de se faire opérer de temps en temps. La déviation des avant-bras va encore en s'accroissant du côté où elle est le moins prononcé du côté droit.

Les exostoses ostéogéniques conservent en général leur volume primitif, elles ne régressent jamais.

On a discuté sur la transformation possible des exostoses ostéogéniques en tumeurs malignes. Dans l'observation de Martel et Ladevèze, une semblable évolution est notée. Une des tumeurs développée à la partie postérieure de la face externe de l'iléon exerçait une compression

sur le sciatique. Une première intervention fut faite ; la tumeur enlevée était formée d'un tissu ostéo-cartilagineux ou osseux qui se laissait facilement entamer par le couteau. Une deuxième opération fut nécessaire, la tumeur ayant récidivé, on enleva une partie du volume des deux poings. Le malade mourut quelques mois après ; il s'agissait d'un ostéo-chondro-sarcome.

M. Destot, de Lyon, a vu des exostoses ostéogéniques bénignes devenir des chondromes malins. Il a vu plusieurs cas de ce genre, notamment chez une malade d'Ollier, chez lesquels le passage entre l'exostose ostéogénique et le chondrome malin a été très net.

Il n'y a pour M. Bérard, de Lyon, « aucun critérium clinique ou anatomo-pathologique qui permette de prévoir si des exostoses ostéogéniques évolueront pendant toute la vie d'un sujet qui en est porteur, comme des stigmates et malformations ou si à un moment donné une ou plusieurs d'entre elles subiront une poussée néoplasique pour se transformer en véritables ostéosarcomes. Je connais des faits de transformations semblables ». Chez le malade dont l'observation est rapportée dans cette thèse (observ. de M. Bérard, présentée par M. Jouffray). M. Bérard se demande s'il ne faut pas faire des réserves dans cet ordre d'idées ; en effet, les radiographies montrent surtout pour trois exostoses, de la pointe de l'omoplate, du fémur et du péroné au voisinage du genou droit, néoproductions énormes à contours mal limités, à cloisonnements incomplets, tout à fait comparables à ceux que l'on note dans les tumeurs à myéloplaxes ou dans certains cals malaciques proliférants,

Dans l'examen histologique qu'il a pratiqué de la

grosse exostose fémorale enlevée par M. Bérard, M. Paviot fait remarquer que la structure des fragments qui lui ont été fournis n'est pas celle des exostoses ostéogéniques habituelles, mais que le tissu ostéoïde très vascularisé, activement remanié par de jeunes vaisseaux, rappelle beaucoup plus la structure de la zone de prolifération active juxta-épiphysaire des os rachitiques.

Cliniquement d'ailleurs, on a pu relever des différences assez sensibles, entre le volume et l'aspect des tumeurs, telles que les avait décrites M. Villard quand il examina le même malade en 1904, et telles que les a retrouvées M. Bérard en novembre 1905. Les grosses exostoses fémorales et péronières avaient considérablement grossi et le malade accusait dans la jambe et le pied droits, une faiblesse et une maladresse progressives, comme si les branches du sciatique, et le sciatique poplité externe en particulier étaient refoulés et comprimés. On ne note pourtant pas de troubles net de sensibilité dans cette zone, et pas d'atrophie encore sensible des muscles de la jambe. Ajoutons que la malade n'est âgé que de 23 ans, et que normalement des exostoses ostéogéniques peuvent, comme le reste du squelette, continuer leur poussée encore un an ou deux, sans qu'on ait à redouter de transformation néoplasique.

Cette transformation serait comparable aux tumeurs malignes que l'on voit apparaître parfois dans les nodosités de la neuro-fibromatose généralisée.

---

## COMPLICATIONS

---

Les exostoses sont en général indolores ; mais il peut arriver que leur croissance soit accompagnée d'une certaine sensation de gêne.

**Douleur.** — La douleur est une complication assez fréquente des exostoses. M. Le Dentu fait remarquer que ces douleurs peuvent tenir à trois causes : *a*) à des phénomènes inflammatoires ; *b*) à des compressions des nerfs voisins ; *c*) à la contracture des muscles.

**Contracture des muscles.** — Chez un malade de A. Cooper, des tendons musculaires étaient déplacés par des exostoses. La contraction des muscles s'accompagnait d'un craquement comparable à celui que détermine une courroie qui s'échappe de sa gorge. Bayer a vu l'action des muscles fléchisseurs de la jambe gênée par une exostose située dans le voisinage de l'articulation du genou, et qui changeait la direction des tendons de ces muscles. M. Le Dentu insiste sur la contracture des muscles. Souvent la contracture, en effet, n'est pas assez considérable pour être facilement reconnue. Tout muscle contracturé ne fait pas toujours une saillie très marquée sous les téguments, et n'a pas toujours une grande dureté. La contracture peut être beaucoup plus latente ; mais peut

être alors le terme d'*irritation musculaire* conviendrait mieux à ces douleurs un peu vagues ou d'une certaine intensité, que développe la pression répétée d'une exostose pédiculée sur la face profonde des muscles sus-jacents.

**Compression des nerfs.**— La compression de l'exostose provoque de la douleur irradiant parfois jusque dans un territoire éloigné. Elle peut être localisée au voisinage de l'exostose, ou s'étendre à tout le territoire du nerf. Ainsi, dans une observation de Revillout (*Gaz. Hôp.*, 1879), une exostose comprimait le tronc du sciatique, et l'on trouvait plus bas tous les points de la névralgie sciatique. Parfois la douleur est remplacée par de l'anesthésie.

La compression peut déterminer de la paralysie ; dans une observation de Laburthe, une exostose péronière déterminait une paralysie complète des muscles péroniers.

**Vaisseaux.** — Mesnard, dans sa thèse (Paris, 1884), rapporte une observation où une exostose du creux sus-claviculaire déterminait de la tuméfaction de l'épaule et du bras, la petitesse du pouls. Verneuil a présenté à la Société de Chirurgie, 1881, un cas d'exostoses de l'humérus au voisinage des vaisseaux : en même temps qu'une anesthésie presque complète qui provenait des lésions nerveuses, il y avait une tuméfaction manifeste de l'avant-bras et de la main.

Dans un cas de Bauby, il s'agit d'un malade porteur d'exostoses ostéogéniques multiples ; une aiguille osseuse implantée sur la face postérieure du fémur au-dessus du condyle interne, avait perforé l'artère poplitée

et produit un énorme anévrysme diffus. Cet accident s'est manifesté par d'atroces douleurs. Le patient ne s'était présenté qu'au bout de cinq mois ; les lésions artérielles étaient trop étendues pour faire la ligature et conserver le membre. Il a dû l'amputer au milieu de la cuisse.

Les anévrysmes poplités circonscrits sont plus fréquents chez ces malades que les anévrysmes diffus.

**Gêne articulaire.** — Il peut arriver que la présence d'une exostose au voisinage d'une articulation, gêne le jeu de cette articulation. Dans le cas de Bœkel une exostose de l'avant-bras gênait les mouvements de pronation et de supination.

**Ulcération de la peau.** — Les exostoses peuvent devenir douloureuses parce qu'elles soulèvent la peau et que celle-ci se trouve lésée par les frottements répétés des vêtements à leur surface.

Bauby, au 10<sup>e</sup> Congrès de chirurgie, a rapporté un cas d'exostoses ostéogéniques multiples avec complications graves. Dans l'une des deux observations présentées, une exostose du volume d'une tête de fœtus à terme et située à la face interne de l'extrémité supérieure de l'humérus a fini par ulcérer la peau. La tumeur infectée s'est enflammée et a provoqué une septicémie chronique. Son extirpation fut très simple, car elle était pédiculée ; l'exostose était formée d'une mince coque remplie d'une masse spongieuse infiltrée de pus.

**Rupture de l'exostose.** — C'est une complication assez fréquente. Richet en a rapporté plusieurs cas. Carlier, rapporte l'histoire d'un malade atteint de l'affection qui nous occupe, chez qui une des exostoses était devenue

mobile, par rupture du pédicule étroit par lequel elle adhérerait à l'extrémité supérieure du péroné.

**Bourses séreuses.** — Les exostoses sont en général entourées de tissu conjonctif. Quelquefois elles sont coiffées d'une véritable bourse séreuse (exostosis bursata de Volkmann). La bourse séreuse peut être séparée de la tumeur par une couche de tissu conjonctif. Il arrive même que l'exostose est coiffée complètement par la poche qui l'entoure de toutes parts.

Ces bourses exostosiques sont presque toujours isolées, mais elles peuvent communiquer avec les synoviales articulaires. Ces communications sont en général le résultat du frottement répété de la synoviale articulaire voisine sur la séreuse exostosique, le frottement amène une communication secondaire. Nous avons vu que pour quelques auteurs, la présence de la bourse exostosique communiquant avec la synoviale articulaire suffirait pour établir que quelques exostoses tirent leur origine du cartilage diarthrodial.

La présence de la bourse exostosique est difficile à établir cliniquement. Trélat, dans un cas, avait fait le diagnostic ; on sentait à la surface d'une exostose fémorale une tumeur allongée fluctuante ; lorsqu'on refoulait le liquide on sentait une sorte de crépitation ou de frottement profond.

**Corps étrangers.** — Dans ces bourses séreuses d'exostoses on a trouvé fréquemment des corps étrangers qui avaient tout à fait la structure des corps étrangers articulaires.

Dans un cas de Boiteux, deux exostoses développées l'une sur le fémur, l'autre sur l'os iliaque, frottaient

l'une sur l'autre par l'intermédiaire d'une véritable articulation néoformée.

Ajoutons enfin que ces bourses séreuses peuvent être le siège d'infections, de sérites.

Nous avons étudié plus haut, au chapitre d'évolution, la transformation possible des exostoses ostéogéniques en tumeurs malignes, nous n'y reviendrons pas.

**Exostoses ostéogéniques multiples du bassin et dystocie.** — La dystocie dans le cas qui nous occupe est rare.

Constantin Daniel (*Annales de gynécologie et d'obstétrique*, 1903), a étudié cette question. La confusion la plus marquée règne sur les bassins à exostoses vraies (exostoses ostéogéniques) et une grande partie des observations intitulées exostoses du bassin ne sont en réalité que des productions osseuses de nature variable (ostéophytes, ostéites hypertrophiques, épines osseuses de bassin rachitique, etc...) Comme observations authentiques il n'y en a que quatre cas. Celui de :

a) Brinbaum (exostoses multiples), accouchement spontané, enfant vivant, mère vivante;

b) Wirzt (exostoses multiples ostéogéniques familiales), accouchement spontané, enfant vivant, mère vivante;

c) Marchand, exostoses du sacrum (opération césarienne), enfant vivant, mère vivante.

d) Kompe (exostoses du sacrum), version, enfant mort, mère morte (rupture utérine).

La mortalité maternelle et infantile a été énorme puisque sur 4 cas, il y a eu 2 morts, soit 50 %.

## SYMPTOMES DES FAUSSES EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES MULTIPLES

---

Par fausses exostoses ostéogéniques multiples, nous entendons des exostoses multiples d'origine infectieuse et se développant pendant la jeunesse.

Nous avons vu tous les termes de la définition de cette variété d'exostoses, nous avons étudié leur étiologie.

Au point de vue clinique elles présentent des signes qui les différencient des précédentes.

Elles sont souvent situées sur des os qui ne présentent à peu près jamais de vraies exostoses ostéogéniques ; ainsi elles se rencontrent volontiers sur les os de membrane, sur la surface externe ou interne de la voûte crânienne. Poncet en donne comme exemple un crâne à la surface duquel se trouve un semis très riche d'exostoses. De même il rattache le squelette du Musée d'Anatomie pathologique de la Faculté de Lyon, aux exostoses multiples inflammatoires.

Ces exostoses peuvent être douloureuses, plus douloureuses que les exostoses ostéogéniques ; elles restent douloureuses jusqu'à un âge très avancé.

Dans l'observation 33 : Tuberculeux pulmonaire le malade de M. Mailland a ressenti des douleurs aux deux membres inférieurs et au membre supérieur gauche.

Ces douleurs, comparables à des piqûres d'aiguilles, survenaient surtout la nuit et se manifestaient en des points localisés des membres atteints. Peu après, apparurent aux endroits douloureux de petites tuméfactions très sensibles à la pression. Ces tuméfactions, dures au toucher, adhèrent rapidement à la peau qui s'enflamma. La première était située sur la face interne du fémur gauche, à un travers de main au-dessus du condyle, mais très rapidement d'autres firent leur apparition et, au bout de deux mois, il s'en était formé une quinzaine environ.

Toutes étaient douloureuses à la pression et gênaient les mouvements ; sur la plupart d'entre elles, la peau enflammée s'ulcéra spontanément, en donnant issue à un peu de pus dont il fut impossible de préciser la nature.

L'état général était peu satisfaisant ; chaque soir, la température s'élevait à 38° ou 39°.

De nouvelles exostoses peuvent apparaître très tard ; on a vu des cas où elles avaient diminué de volume et où quelques-unes avaient même fini par disparaître complètement. Chez le malade de Lortat-Jacob et Aubourg, cette évolution s'est présentée. On constatait à l'extrémité de la phalangette gauche de l'auriculaire, une petite exostose du volume d'un grain de millet. Le malade insistait sur ce fait que cette exostose apparue à l'âge de 16 ans, s'est depuis résorbée en grande partie et qu'elle disparut à 17 ans ; elle fut à une certaine époque assez volumineuse pour gêner les mouvements.

Même régression s'est produite pour une exostose que l'on sentait encore à l'état de vestige au niveau de la

4<sup>e</sup> côte gauche. Apparu vers l'âge de 5 ans, elle devînt grosse comme une noix et vers l'âge de 13 ans, elle diminua rapidement pour présenter aujourd'hui le volume d'un petit pois.

Lorsque ces exostoses sont de nature tuberculeuse, il n'est pas rare qu'à la façon de véritables ostéites, elles arrivent à la suppuration ; une suppuration chronique s'installe que, seul, un grattage chirurgical peut tarir.

Dans cette variété d'exostoses, la loi de Bessel Hagen n'est pas applicable ; il n'y a pas de rapport entre la grandeur du squelette et la poussée exostosique ; les malades les plus grands peuvent être ceux qui portent le plus d'exostoses et les plus volumineuses.

Il peut exister des malformations du squelette, mais de façon moins constante que dans les vraies exostoses ostéogéniques.

Enfin, les malades peuvent mourir de l'infection qui a causé les exostoses ; très souvent ils meurent de tuberculose pulmonaire.

---

## SYMPTOMES DES OSTÉOMES MULTIPLES

---

Nous avons vu à l'anatomie pathologique quels sont les caractères différentiels qui séparent les exostoses ostéogéniques, les exostoses infectieuses, les ostéomes.

Les ostéomes se présentent sous forme de saillies sous-cutanées d'une dureté exceptionnelle ; ils sont en général bosselés. Leur volume varie considérablement sans jamais pouvoir constituer cependant des tumeurs plus grosses que le poing. Elles sont caractérisées par leur dureté, mais aussi par leur siège, orbite, conduit auditif, fosses nasales ; leur siège partout ailleurs est très rare (Poncet, *loco citato*).

Ainsi les ostéomes ne semblent pas être souvent multiples, leur siège ailleurs que sur les points ci-dessus est très rare, en sorte que ce ne serait qu'avec la plus extrême circonspection que l'on pourrait, dans des cas exceptionnels, penser à des ostéomes en présence de l'affection qui nous occupe.

---

## DIAGNOSTIC

---

### § 1. — Cas faciles.

Le diagnostic différentiel des exostoses ostéogéniques multiples est presque toujours facile.

On a pu dans quelques cas rares confondre des tumeurs lipomateuses multiples, ou des nodosités rhumatismales sous-cutanées avec des exostoses ; l'erreur s'expliquait par la dureté un peu anormale de ces tumeurs et par l'adhérence de quelques-unes aux plans profonds presque au squelette.

Mais il est plus vraisemblable de prendre pour des exostoses ostéogéniques multiples, des enchondromes multiples, et des cas de myosite ossifiante progressive.

**Enchondromes multiples.** — Un malade porteur de cette affection est représenté dans le *Traité de Chirurgie* Duplay et Reclus (t. II, p. 958). Il ressemble au premier aspect à un malade porteur d'exostoses multiples. Les enchondromes peuvent en effet être multiples. Ils prédominent au niveau des phalanges, des métacarpiens et du bassin. D'après Virchow, ces tumeurs ne naîtraient jamais d'un cartilage légitime, c'est-à-dire d'un cartilage

qui a le droit d'occuper la place où il se rencontre. Virchow pense que quelques fragments du cartilage primitif restés-inclus ont pu ultérieurement créer du cartilage là où il doit faire défaut. Mais à l'inverse des exostoses, les chondromes sont souvent transparents ou même translucides ; ils sont quelquefois mobiles, quelquefois mous et kystiques, mais parfois aussi durs que de l'os.

**Myosite ossifiante progressive.** — Cette affection, plus encore que les enchondromes multiples, peuvent simuler les exostoses ostéogéniques multiples. Un malade a été présenté à la Société de pédiatrie de Paris comme porteur d'exostoses ostéogéniques multiples, et qui fut reconnu plus tard comme atteint de myosite ossifiante progressive.

**CARACTÈRES COMMUNS.** — La myosite ossifiante progressive est à peu près toujours une maladie de l'enfance. Sur 42 cas, deux seulement sont survenus l'un à 26 ans, l'autre à 35 ans.

Le début est insidieux par une tumeur indolore, molle, puis dure et enfin osseuse, qu'on découvre par hasard chez un enfant jusque là bien portant. La tumeur en quelques mois devient osseuse. Les ossifications sont en général très insensibles ; parfois elles sont très douloureuses.

La portion charnue peut être seule atteinte, mais les tendons d'insertion peuvent être ossifiés, le muscle restant intact. La tumeur peut arriver ainsi à se confondre avec l'os. Les muscles le plus souvent atteints sont ceux du dos et de la nuque. Le ligament cervical postérieur s'ossifie, les longs dorsaux forment une plaque osseuse.

Souvent la maladie ne se limite pas au système musculaire de l'organisme, mais devient une maladie de l'appareil locomoteur entier, envahissant également le système musculaire et le squelette. Sur les os, ce sont des saillies coniques, arrondies, pointues, plates, ébauches d'exostoses se montrant dans les points où les os sont près de la peau, à la face antéro-interne du tibia, à la face externe des côtes, jetant parfois un pont entre deux os voisins. Les os peuvent être épaissis, durcis dans leurs diaphyses, dans leurs épiphyses.

Dans la myosite ossifiante progressive, on doit d'ailleurs distinguer deux classes :

- 1° Celle où le système musculaire est surtout atteint ;
- 2° Celle où le squelette est le plus malade.

Les masses osseuses offrent au microscope la structure du tissu compact (trous nourriciers, vaisseaux nouveaux, canalicules de Havers).

CARACTÈRES DIFFÉRENTIELS. — Il s'agit d'un enfant d'âge plus bas que dans les cas d'exostoses ostéogéniques multiples. L'affection débute à six mois, un an, deux ans, rarement plus tard. Les tumeurs osseuses sont développées le plus souvent dans la masse charnue, et mobiles sur les os profonds.

Par l'envahissement des muscles deltoïdes, grands et petits ronds, grands pectoraux et grands dorsaux, la tête se fixe penchée en avant et sur le côté, les épaules sont immobiles, la colonne vertébrale s'ankylose. Puis les muscles des bras et de l'avant-bras sont pris, avec ankylose du coude ; puis c'est le tour du bassin, des cuisses, des jambes, avec ankylose des hanches et des genoux. Enfin les masseters, les ptérygoïdiens sont atteints et les

mâchoires sont immobilisées. L'enfant est alors comme un bloc rigide, incapable de mouvements, ne pouvant se tourner dans son lit, le tronc penché en avant, les bras croisés.

Tandis enfin que les exostoses ostéogéniques multiples sont compatibles avec une longue survie, la myosite ossifiante progressive est une affection d'une gravité extrême. La mort n'est pas causée par la myosite, mais par des complications : œdème de la glotte, tuberculose aiguë, pleurésie, abcès multiples

**Tumeurs multiples des os.** — Il semblerait que les exostoses multiples devraient être difficiles à diagnostiquer d'avec les tumeurs multiples des os. Mais dans cette affection, il est une variété facile à reconnaître, c'est celle des tumeurs multiples des os *secondaires* à une tumeur viscérale avérée ; les tumeurs multiples et *primitives* des os sont plus difficiles à reconnaître. Dubost étudie dans sa thèse (Paris 1897) sous le nom de tumeurs primitives multiples des os, surtout des cas de sarcomes, lymphosarcomes et lymphomes.

Ces cas ne présentent guère d'apparence clinique qui permettrait de les confondre avec les exostoses ostéogéniques multiples.

D'abord la plupart des malades atteints de tumeurs multiples des os étaient âgés de 25 ans, et avaient par conséquent dépassé la période de l'ostéogénèse.

L'affection, au lieu de débiter par des signes physiques, entre en scène par des douleurs sourdes, erratiques, paroxystiques confinées particulièrement à certains os, les os du tronc et de la colonne vertébrale dans la plupart des cas. La douleur est exagérée par la moindre

pression, la moindre contraction musculaire. C'est au niveau des tubérosités et des saillies osseuses qu'il faut la chercher.

La douleur s'accompagne d'une sensation d'empatement profond dû au gonflement en surface de la table externe de l'os.

Un second signe non moins constant et non moins fréquemment signalé, c'est une anémie progressive, une débilité et une déchéance rapide des forces. Cette anémie coïncide d'abord avec la conservation de l'embonpoint et ne se manifeste que par une pâleur spéciale des téguments. Vers la fin de la maladie survient un amaigrissement rapide très prononcé.

Hammer insiste beaucoup sur une évolution spéciale de la température à laquelle il donne le nom de fièvre chronique à rechute. Le même phénomène a été signalé par Markwald. Il s'agit d'accès fébriles de durée et d'intensité variables, séparés par des périodes apyrétiques de durée également indéterminée. L'élévation comme la descente de la courbe, est parfois brusque mais le plus souvent graduée. Après les accès, la température peut redescendre au-dessous de la normale. Le début de l'accès ne s'accompagne jamais ni de frisson, ni de malaise général. La durée des accès est de plusieurs jours.

Verneuil lui aussi a insisté sur la fièvre symptomatique des néoplasmes ; les néoplasmes locaux eux-mêmes, avant tout travail d'ulcération, déterminent une élévation de température locale pouvant atteindre de 1 à 2 degrés.

En somme l'anémie, la fièvre, la réduction des signes physiques empêchent de confondre cette affection d'apparence pleinement médicale avec les exostoses ostéogéniques multiples.

## § 2. — Cas difficiles.

Trois affections simulent les exostoses ostéogéniques multiples, au point de soulever des questions de diagnostic très difficiles, ce sont, les manifestations osseuses du rachitisme, celles de la syphilis héréditaire, et surtout la *dyschondroplasie* de l'école de Lyon.

**Ostéite des nacriers.** — Nous citerons cependant encore avant les affections précédentes, une maladie beaucoup plus connue en Autriche qu'en France, et décrite sous les noms d'ostéite des nacriers, ou d'inflammations multiples récidivante des os. Il s'agit de jeunes gens de 15 à 18 ans. Le premier symptôme est toujours la douleur. Elle apparaît au niveau d'un des os des extrémités ou de la face ; d'abord sourde, elle devient très aiguë, térébrante, déchirante, la température monte à 38°5 ; au bout de trois semaines, la douleur s'atténue, une tumeur apparaît sur un os de la face ou des extrémités qui devient ferme et résistante. Plusieurs os sont ordinairement frappés sur le même sujet. Les tumeurs finissent toujours par disparaître, et la maladie disparaît quand le sujet dépasse l'âge de 25 ans (Broca, *Traité des Maladies de l'enfance*).

**Rachitisme.** — Les déformations du rachitisme peuvent coexister avec les exostoses ostéogéniques multiples ; mais les deux affections ne sont pas identiques. Les nouures thoraciques sont exceptionnelles. Le front olympien, les bosses frontales, la voûte palatine ogivale ont été vainement recherchés dans la plupart des obser-

vations. Différentes par leurs manifestations, les deux affections le sont également par leur étiologie ; nous avons vu que de deux malades, c'est celui qui avait été élevé au biberon qui présentait le moins d'exostoses ostéogéniques, et celui qui avait été élevé au sein qui en portait le plus.

**Syphilis héréditaire tardive.** — Lannelongue, Fournier ont étudié ces cas de manifestations osseuses. Lannelongue a insisté sur la *multiplicité* possible des lésions. Il a trouvé que sur les jeunes malades observés par lui, tous présentaient au moins deux lésions osseuses, et la plupart un nombre plus considérable, c'est-à-dire, trois, quatre, cinq. Un malade de Furneaux-Jordan présentait neuf hyperostoses crâniennes. Un petit malade de Lannelongue a présenté de cinq à onze ans des hyperostoses des tibias, des péronés, des cubitus, des humérus et d'un fémur, au total : neuf lésions osseuses, neuf os affectés. Un malade d'Hutchinson portait douze lésions osseuses. A cette multiplicité s'ajoute, *la symétrie fréquente*. Elles naissent vers *l'extrémité terminale de la diaphyse* (Fournier, *Syphilis héréditaire tardive*).

Lorsqu'il s'agit d'ostéo-périostites, elles constituent non des exostoses pédicules, mais des hyperostoses massives ; à l'inverse des exostoses, elles occupent une étendue importante de la diaphyse, un tiers, la moitié ; le tibia présente dans la syphilis héréditaire, une conformation « en lame de sabre » caractéristique. Les hyperostoses syphilitiques sont douloureuses *avant de naître* ; le malade a les *os sensibles*.

Quand la syphilis héréditaire tardive se manifeste sous la forme d'ostéo-périostite gommeuse, on voit se former

à la surface des os des soulèvements hémisphériques plus circonscrits. Mais encore, bien que fermes et consistants, ils ne présentent jamais une dureté véritablement osseuse ; puis aboutissent toujours à un état pâteux, mollasse, demi-fluctuant ; leur consistance d'abcès ne permet plus alors de les confondre avec des exostoses.

**Diagnostic des exostoses ostéogéniques d'avec la dyschondroplasie.** — « C'est avec les exostoses ostéogéniques que la dyschondroplasie paraît avoir le plus de rapport. Sans doute dans les exostoses le malade fait de l'os en quantité surabondante alors qu'il en fait très peu dans la dyschondroplasie, mais les deux affections se rapprochent par ce fait primordial qu'elles sont toutes deux caractérisées par le même fait : persistance en un moment et en points anormaux de cartilage capable de subir l'ossification.-

« Dans les exostoses on a des masses cartilagineuses qui persistent souvent à une époque ou a disparu dans l'os atteint tout processus ossificateur. Ces masses siègent en des lieux anormaux qui ont toujours des rapports plus ou moins directs avec la région juxta épiphysaire et le cartilage de conjugaison. Ces exostoses, qui restent parfois très longtemps cartilagineuses, ont dans leur essence même le pouvoir d'évaluer et de donner de l'os véritable. Enfin, leur évolution est contemporaine de l'enfance et de l'adolescence et souvent, comme la dyschondroplasie, elles subissent plus tard une véritable rétrocession.

« Ne sont-ce pas là les caractères attribués à la dyschondroplasie qui est caractérisée par une persistance anormale du cartilage ? N'a-t-elle pas aussi l'aspect

« d'une affection de la période ostéogénique ? Ne disparaît-elle pas au moment où se termine cette période ? Enfin c'est là le principal argument, ces deux affections ne coexistent-elles pas chez le même malade ? Si la dyschondroplasie phalangienne constitue le symptôme le plus frappant de l'affection, elle n'est que l'expression de l'altération du tissu cartilagineux qui se révèle en même temps dans les grands os des membres par des ostéochondromes et mérite le nom de *dyschondroplasie* » (Ollier). Molin, s'efforce dans sa thèse de montrer (Lyon 1900), que la dyschondroplasie et les exostoses ostéogéniques ne sont pas la même maladie.

Dans l'une comme dans l'autre affection, les radiographies semblent montrer d'abord une hypertrophie des extrémités supérieures des péronés tout-à-fait comparable, mais à un examen plus attentif, et à la palpation on note que dans la dyschondroplasie on a l'impression d'une hypertrophie régulière caractéristique, tandis que l'hypertrophie dans les cas d'exostoses ostéogéniques sont noyées dans l'ensemble du processus exostosique. Dans les exostoses, les fémurs dans leurs extrémités inférieures sont augmentés considérablement de volume. Des coulées véritables stalactites, ont calcifié ou ossifié les tendons ; les tibias et les péronés paraissent soudés ; les tibias forment un bloc ostéo-cartilagineux rectangulaire au lieu de se présenter en plateau. Dans la dyschondroplasie, à côté d'une tête de péroné atteinte de processus dyschondroplasique, on constate un plateau tibial de lignes absolument pures.

Molin conclut qu'en l'absence d'anatomie pathologique, en présence du petit nombre de cas connus se rapportant

entièrement à la dyschondroplasie, et où les exostoses font cliniquement défaut, il est prématuré d'avancer une opinion absolue.

Les exostoses ostéogéniques seraient des ostéochondromes ; une hyperplasie du cartilage de conjugaison serait compliquée d'une néoplasie du même tissu ; les exostoses seraient des ostéochondromes, la dyschondroplasie serait de nature chondromateuse.

---

## **TRAITEMENT**

---

### **§. I — Traitement chirurgical**

Nous n'insisterons pas sur le traitement chirurgical des exostoses ostéogéniques multiples ; leur multiplicité même les met pratiquement au-dessus des ressources chirurgicales, et oriente leur thérapeutique plus logiquement vers des méthodes médicales, que vers l'excès.

Cependant chez un malade porteur d'exostoses ostéogéniques multiples, il arrive que l'une des exostoses nécessite une intervention chirurgicale, l'indication opératoire peut venir de la douleur, de la gêne fonctionnelle, de l'ostéite aiguë, ou d'une dégénérescence néoplasique de l'exostose.

Avant la connaissance des méthodes aseptiques, les chirurgiens redoutaient d'intervenir sur les exostoses, à cause d'une communication possible entre leur cavité médullaire et la cavité médullaire de la diaphyse ; fréquemment ils assistaient à une infection du canal médullaire, à des arthrites suppurées, à une septicémie mortelle.

Avec les méthodes nouvelles, de pareilles complications ne sont plus à craindre, cependant l'excès est

suivie fréquemment de deux complications : c'est d'abord la lenteur de la cicatrisation, sur laquelle insistent un grand nombre de chirurgiens, et aussi la récurrence sur place de l'exostose (Felizet-Sevestre) (Montaz, de Grenoble).

Voici le résumé de deux interventions, pratiquées l'une par M. Berard, de Lyon, l'autre par M. Montaz, de Grenoble.

Le 11 janvier, M. Bérard pratiqua l'extirpation de l'exostose du condyle interne du fémur droit. Incision au sommet de la tumeur. On arrive sur une calotte cartilagineuse qui s'effondre facilement sous la curette. Au-dessous, se trouve une masse d'os très spongieuse, que le moindre choc transforme en bouillie. Au-dessous la lame de tissu osseux compact reparait. La plaie est alors suturée avec une petite mèche de drainage. La réunion s'est effectuée sans incident, et la malade peut être considérée actuellement comme guérie.

La malade est revue le 19 février, on peut constater aujourd'hui le résultat opératoire obtenu après l'ablation de l'exostose la plus volumineuse et la plus gênante, qui était située au niveau de l'extrémité inféro-interne du fémur droit, et qui avait le volume du poing. La plaie s'est en effet rapidement cicatrisée et il n'y a pas eu trace d'infection,

Montaz, à Grenoble, intervint chez un malade porteur d'exostoses ostéogéniques multiples, pour enlever une exostose de l'omoplate gauche, qui s'accompagnait d'une certaine gêne dans les mouvements. En même temps que l'ablation de cette exostose, ce chirurgien fit l'abrasion d'une seconde tumeur identique, mais plus saillante,

située à la partie supéro-externe de la jambe gauche. Les autres furent respectées. En dépit de l'intervention, la seconde exostose a continué à grossir. Comme les autres, elle s'est développée peu à peu lentement sans jamais faire souffrir.

Le Dentu a proposé la myotomie sous-cutanée comme moyen de traitement des douleurs causées par certaines exostoses.

Dans un cas où une exostose était située derrière le cul-de-sac sous-tricipital de la synoviale articulaire, il a sectionné une portion du vaste externe et la bandelette du fascia lata. Le malade ne présentait pas seulement de la raideur musculaire du vaste externe; mais tous les muscles de la cuisse participaient à cet état. Les tendons des fléchisseurs se dessinaient sous la peau aussi bien que ceux des adducteurs. Les douleurs étaient provoquées à un degré considérable, par la pression des doigts sur l'exostose. Du jour au lendemain la myotomie a fait cesser toutes les sensations douloureuses, après trois semaines de lit, le malade était complètement guéri.

## § 2. — **Traitement médical.**

Les traitements médicaux n'ont guère donné de résultats; on pourrait logiquement essayer la médication thyroïdienne, puisque nous avons vu qu'il semble y avoir un rapport entre certains cas d'exostoses ostéogéniques multiples et l'insuffisance thyroïdienne.

Quelques auteurs ont essayé le sérum de Wlaeff, d'autres ont appliqué, mais sans succès, la radiographie.



## OBSERVATIONS

---

### § 1<sup>er</sup>. — **Observations d'exostoses ostéogéniques multiples familiales et héréditaires.**

**Obs. 1.** — *Exostoses ostéo-cartilagineuses énormes du fémur gauche et exostoses ostéogéniques multiples et héréditaires.* — BOYER, t. III, p. 594, 1814.

P... , âgé de 30 ans ; père d'une constitution forte a toujours joui d'une bonne santé et est encore très fort quoique âgé. Les frères et les sœurs de la malade sont d'une stature élevée, jouissent d'une bonne santé et ont une constitution robuste. La plupart sont mariés et ont des enfants bien portants.

La malade est d'une stature médiocre et grêle, quoique ayant des proportions régulières ; constitution forte, mœurs douces et pures ; elle a toujours joui d'une bonne santé ; elle a eu six enfants, dont deux morts en bas-âge de maladies aiguës. Des quatre qui restent, trois sont bien portants et très robustes : sa fille aînée seule est malade par suite du retour fréquent de fièvre intermittente, du reste aucune disposition aux scrofules.

Le père, le frère, les sœurs, les enfants de V. P... présentent tous, depuis leur plus tendre enfance, des tubercules osseux, à base peu étendue, à sommet conique et aigu et qui sont situés sur la face externe des côtes moyennes ou à la partie supérieure de la face interne des tibias. Ces tumeurs sont indolentes et ne font aucun progrès depuis très longtemps.

La malade elle-même porte des tubercules semblables à la partie supérieure de la face antérieure de l'humérus gauche, à la partie supérieure de la face interne du tibia droit et à la partie inférieure et antérieure du tibia gauche.

Depuis sa jeunesse il s'est développé au milieu du fémur droit un de ces tubercules qui a pris de bonne heure une forme oblongue qui occupe toute la circonférence de l'os et qui a 3 pouces de diamètre, sur environ 4 pouces de contour. Son développement a été accompagné de douleurs assez vives ; il n'a été précédé d'aucune cause connue et depuis plusieurs années cette tumeur est indolente et stationnaire.

Dès l'âge le plus tendre, il survint des douleurs obtuses, un peu au-dessous du milieu de la cuisse gauche, et bientôt il se manifesta dans ce même point une tumeur médiocre et qui ne fit que des progrès lents pendant la jeunesse. La révolution de la puberté ne paraît ni accélérer, ni retarder son accroissement.

A 19 ans, époque du mariage de la malade, cette dernière tumeur égalait le poing d'un homme adulte, mais elle était complètement indolente. Successivement continua avec la même lenteur pendant les huit années suivantes. Durant l'allaitement du cinquième enfant et surtout après son sevrage, elle fit des progrès beaucoup plus rapides ; elle égalait le volume de la tête d'un enfant. A cette époque il survint des douleurs vives par intervalle et qui forcèrent la malade à garder le repos dans le lit pendant plusieurs semaines.

Pendant une nouvelle grossesse, la tumeur s'accrut plus rapidement encore, accompagnée de douleurs quelquefois intolérables et deux mois après la naissance de ce dernier enfant, les douleurs furent portées au point d'occasionner une fièvre symptomatique de plusieurs jours de durée et la peau fortement distendue était menacée d'inflammation dans quelques points.

Elle entra à l'hôpital de la Charité le 24 mai 1810 ; la tumeur à ce moment s'étend depuis le milieu de la cuisse jusqu'au genou inclusivement, a une forme à peu près sphérique, présente sur sa surface des saillies coniques à base très large. Consistance osseuse, en quelques points élastiques et très résistants ; sa circonférence à sa partie moyenne mesure 30 pouces 3 lignes.

Douleurs à peu près calmées, état général assez satisfaisant.

Dans le courant du mois de juin, les douleurs se renouvellent à plusieurs reprises.

Sur la fin du mois, la tumeur avait sensiblement grossi. Amputation le 4 juillet.

Je ne m'étends pas sur l'autopsie de la tumeur ; elle doit être rapportée à la variété exostose ostéo-cartilagineuse pure ; à la périphérie le cartilage était recouvert lui-même par le périoste épaissi, mais non altéré.

De plus, aux extrémités du tibia et du péroné, sur leurs faces antérieure et postérieure, plusieurs tumeurs, ou sortes d'exostoses coniques, à sommet aigu, formées d'une couche osseuse mince et tendue, et intérieurement d'une substance cartilaginiforme granulée, semblable à celle de la tumeur du fémur.

Dans les parties du fémur avoisinant la tumeur, le tissu osseux est sain.

La malade a parfaitement guéri.

**Obs. 2.** — *Exostose essentielle héréditaire.* — RIBELL, thèse de Paris, 1823.

Je pourrai placer ici l'observation très curieuse d'un malade affecté d'exostoses héréditaires multiples, lequel passe la plus grande partie de l'année 1820 dans les salles de chirurgie de l'Hôtel-Dieu. Pendant son séjour dans l'hôpital, et depuis sa sortie, on a eu l'occasion de s'assurer que dans sa famille les exostoses se transmettaient de génération en génération du côté maternel. Mais ayant perdu de vue le malade, je m'abstiens de plus amples détails sur l'observation.

**Obs. 3.** — *Exostoses ostéogéniques multiples héréditaires.* — CRUVEILHIER, *Traité d'anatomie pathologique*, t. III, p. 876, année 1856.

J'ai été consulté pour une demoiselle Suisse, du Valais, âgée de

12 ans, qui présentait un grand nombre d'exostoses, disait-on, depuis 3 ans : deux au tibia gauche, l'une pédiculée, l'autre à base large ; il y en avait une troisième à base large au tibia droit ; deux à l'humérus, l'une à la face interne, l'autre à la face postérieure de cet os, plusieurs petites aux côtes et à l'omoplate.

On m'a assuré que la sœur de cette jeune personne, moins âgée qu'elle, avait des exostoses.

Cruveilhier crût à de la syphilis héréditaire et prescrivit de l'iodure de potassium.

**Obs. 4.** — *Exostoses ostéogéniques héréditaires et symétriques.* — PAGET, *Lectures on Surgical pathology*. London, 1853.

Il y a 5 ans, était à l'hôpital Saint-Barthélemy un enfant de 6 ans qui avait des tumeurs symétriques sur les extrémités inférieures des radius, sur les humérus, les scapulum, les 5<sup>e</sup> et 6<sup>e</sup> côtes, les péronés et les malléoles internes.

Sur chacun de ces os et de chaque côté il y a une tumeur ; et la seule exception à cette symétrie est qu'il y a une tumeur isolée sur le côté cubital de la première phalange du 4<sup>e</sup> doigt et que les tumeurs du côté droit sont plus grosses que celles du côté gauche.

J'ai vu le père de l'enfant, laboureur plein de santé, âgé de 40 ans, qui a un plus grand nombre de tumeurs que son enfant et de la même nature, mais il n'y en a qu'un très petit nombre qui soit dans la même position. Toutes ces tumeurs existaient dès sa plus tendre enfance ; elles sont symétriquement placées et ont cessé de croître depuis qu'il a atteint son plein développement ; depuis ce temps elles n'ont pas subi de changement apparent ; aucun des ancêtres directs de cet homme, ni aucun autre de ses enfants n'a de semblables grosseurs ; mais trois cousins et une cousine, enfants de la sœur de sa mère, en ont plusieurs comme lui-même.

L'exostose qui occupait le 4<sup>e</sup> doigt de cet enfant était une gêne pour lui, et à la demande de ses parents, M. Lloyd lui amputa le doigt. L'exostose consistait en une proéminence, ou une projection

d'os spongieux d'apparence saine, plein de moelle et recouvert d'une mince couche de tissu compact ; sa substance se continuait régulièrement avec celle de la phalange elle même.

**Obs. 5.** — *Exostoses héréditaires multiples.* — POWE, *The Lancet*, 29 novembre 1873, p. 771.

Powe rapporte un cas d'exostoses des extrémités sternales, des clavicules des faces inférieures et des épines de l'omoplate, des extrémités supérieures de l'humérus, du carpe (radius et cubitus y compris), des extrémités articulaires des tibias et des péronés.

Un enfant de cet homme, âgé de 4 ans, était une miniature complète de son père. La grand'mère maternelle et une sœur avaient eu de semblables tumeurs.

**Obs. 6.** — *Exostoses multiples héréditaires en partie symétriques. Même affection chez le père et chez trois enfants* (in thèse LAPASSET). — GIBNEY (de New-York), *American Journ. of Medic. sciences*, juillet 1876.

R..., 34 ans, musicien prussien, entré dans le service le 13 mars 1876 ; c'est un homme robuste qui a toujours joui d'une bonne santé, et depuis longtemps il n'a plus d'inquiétude au sujet des tumeurs qui déforment ses extrémités. Leur dureté particulière, leur relation avec les grands os du squelette, leur histoire ne laisse aucun doute sur le diagnostic. L'auteur réussit à compter 17 exostoses placées comme il suit : tumeurs symétriques sur les crêtes des épines des omoplates ; au quart supérieur de la face interne de l'humérus, une épine de deux pouces et demi de long, avec une base trifurquée ; une proéminence en forme d'épine à l'extrémité de la première phalange du médus droit et sur les faces dorsale et radiale ; un petit noyau à la partie supérieure de la même phalange ; une tumeur large et sessile siégeait à la face antérieure du tiers inférieur du fémur et mesurait environ à sa base, dix pouces

et demi, quatre et demi en hauteur et transversalement cinq ; à la face interne du fémur, il existait une autre excroissance bilobée qui mesurait deux pouces et demi en hauteur et deux en travers : une exostose bien limitée un peu au-dessus du condyle externe du fémur ; une tumeur ovalaire sessile à la jonction du tiers inférieur et du tiers moyen du fémur gauche, mesurant à sa base douze pouces, en hauteur cinq et en travers cinq et demi ; une exostose symétrique au-dessus du condyle externe de ce même os ; une masse ovoïde large, implantée en apparence à la face postérieure du tibia droit qui donne au mollet une circonférence de dix-huit pouces et demi, contre quinze au côté opposé ; tandis que la circonférence au-dessus du genou n'est que de quatorze pouces et au-dessus des malléoles de neuf ; deux tubérosités anormales, du volume d'une demi-noix, au cinquième supérieur du péroné ; au quart supérieur du tibia et en avant, trois ou quatre exostoses analogues à la précédente ; une tumeur en forme de pomme de terre était solidement implantée au niveau de la tête du tibia gauche : elle mesure à sa base huit pouces, quatre en hauteur, trois en travers.

On peut voir que les seuls efforts faits par la nature pour disposer les exostoses symétriquement, s'observent aux omoplates et aux fémurs. Il semble plutôt qu'elle a pris soin de les placer dans les points où elles pouvaient être le moins nuisibles. Deux seulement parmi les tumeurs gênaient les mouvements articulaires ; celle de la phalange avait amené une subluxation du doigt et celle du genou avait déterminé un genu valgum. Les veines étaient variqueuses au niveau du mollet droit, au côté externe de la jambe droite près des sommets des tumeurs on comptait deux ou trois cicatrices superficielles, résultant d'ulcérations produites 4 ans auparavant. Deux cicatrices semblables sont situées à la face interne de la jambe gauche. Le membre supérieur gauche ainsi que les côtes sont intacts.

L'urine, de densité 1028, ne présente rien d'anormal. Le malade raconte que ses parents auraient commencé à trouver sur ses membres inférieurs des tumeurs à l'âge de 4 ans ; elles ont augmenté insensiblement jusqu'à la puberté et alors ont cessé de

croître. L'exostose de l'humérus, d'après lui, aurait été plus grosse quand il avait 10 ans que maintenant et de 10 ans à la puberté, elle a diminué pour revenir à son volume actuel. Aucun traitement n'a été fait. *Son père, à ce qu'il a dit, avait la même maladie et son frère, âgé de 40 ans, avait des grosseurs dures sur les jambes, sa femme n'en a pas, bien que trois enfants issus de ce mariage en soient atteints.*

*Obs. résumée du premier enfant du précédent.* — Il est âgé de 11 ans, bien développé; les premières exostoses sont apparues à la fin de la 3<sup>e</sup> année, au niveau des épaules et des côtes; on en compte actuellement dix-huit. Elles prédominent sur les épiphyses inférieures des os de l'avant-bras et sur les os des doigts. D'après l'avis des parents, les tumeurs continuent à s'accroître.

*Obs. résumée du deuxième enfant.* — G. R..., 9 ans, peu développé, a une tête exceptionnellement grosse; langue épaisse, en apparence hypertrophiée, qui gêne un peu la parole. L'enfant porte 28 exostoses; leur volume varie de celui d'une noix à celui d'un pois. On en trouve sur les clavicules, le thorax, les omoplates, les avant-bras incurvés; sur les condyles des fémurs, sur les plateaux tibiaux. Les premières tumeurs sont apparues à l'âge de 4 ans. L'enfant, très délicat dans ses premières années, est devenu robuste, il semble, d'après l'incurvation de quelques-uns des membres que l'enfant était rachitique.

*Obs. résumée du troisième enfant.* — A. R..., âgé de 4 ans; fille paraissant bien portante. Examinée le 15 mars 1873. On peut déjà observer près de l'extrémité acromiale des deux clavicules, de petits noyaux placés symétriquement. Les épines des omoplates présentaient les mêmes proéminences quoique un peu moins développées que dans les cas précédents. On n'en découvre pas d'autre, Le père s'en est aperçu tout récemment.

**Obs. 7.** — *UTCHINSON, Med. Times and Gaz., 13 novembre 1880.*

Il s'agit d'un garçon atteint d'exostoses multiples des épaules, des coudes, des genoux, des pieds. Les prédispositions héréditaires

s'étendent à plusieurs générations en arrière. Un mariage entre cousins, trois générations en arrière, avait peut-être rendu cette prédisposition plus intense.

**Obs. 8.** — *Exostoses congénitales symétriques, héréditaires.* —  
REULOS, *Progrès médical*, 1885.

*1<sup>re</sup> génération.* — M<sup>me</sup> X..., née R..., morte à un âge avancé, 79 ans, d'une bonne santé habituelle au dire de sa fille, était née avec des exostoses siégeant symétriquement au voisinage des articulations fémoro-tibiales.

M. R..., frère de la précédente, décédé à 83 ans, avait en naissant des exostoses sur les membres inférieurs. Marié jeune, il eût trois fils qui tous apportèrent en naissant des exostoses fémoro-tibiales. L'un d'eux avait les membres inférieurs tellement déformés par la présence de ces exostoses qu'il ne marchait qu'avec peine.

*2<sup>e</sup> génération.* — M<sup>me</sup> L..., fille unique de M<sup>mr</sup> X..., âgée aujourd'hui de 62 ans, bien portante, présente sur les tubérosités internes des tibias deux volumineuses exostoses qu'elle fait remonter à sa naissance. Mariée, elle a eu 8 enfants dont 4 vivants sont nés avec des exostoses siégeant sur les membres inférieurs à des hauteurs diverses et presque toutes symétriques.

*3<sup>e</sup> génération.* — L'ainé des fils, âgé de 30 ans, réformé pour exostoses multiples et volumineuses des jambes s'est marié et a eu de son mariage deux filles, d'ailleurs bien portantes, qui présentaient, comme leur père, des exostoses congénitales siégeant symétriquement sur les extrémités des os qui concourent à former les articulations fémoro-tibiales.

*Le second fils*, âgé de 34 ans, que nous avons pu examiner à notre aise et qui nous a fourni sur sa famille les renseignements précédents a été, comme son frère aîné, dispensé du service militaire pour des exostoses. Il jouit d'une bonne santé, a marché à 13 mois, il ne présente pas d'incurvation des os longs, sa dentition

est régulière et sans érosions, son système musculaire est bien développé, ses articulations sont normalement conformées; enfin, son aspect général est celui d'un homme agile et vigoureusement constitué.

Aux membres inférieurs, deux exostoses dans le voisinage des condyles de chaque fémur.

Sur les tibias, les péronés on retrouve des exostoses nombreuses.

L..., F., frère du précédent, âgé de 7 ans, d'une bonne santé habituelle, élevé au sein, a marché à 11 mois, a des dents bien plantées sans érosion, ne présente pas d'incurvation des os longs, ni trace de rachitisme, ni de rhumatisme, ni des douleurs épiphysaires. Sa mère raconte qu'après son accouchement elle constata que son fils avait des bosses osseuses.

Il est actuellement porteur d'exostoses sur les fémurs, les tibias, les péronés, le thorax.

Un deuxième fils, âgé aujourd'hui de 24 ans, a été lui aussi réformé pour des exostoses multiples.

Le quatrième enfant de M<sup>me</sup> L... est une fille, qui s'est mariée jeune.

4<sup>e</sup> génération. — Sur 11 enfants, 4 sont vivants et portent comme elle des exostoses congénitales, siégeant de préférence au voisinage des articulations fémoro-tibiales.

**Obs. 9.** — *Hérédités de tumeurs rares. Exostoses cartilagineuses multiples.* — HEYMANN, *Virchow's Archiv*, 1886.

L'hérédité joue un rôle important, quoique peu connu, dans l'étiologie des tumeurs et des exostoses en particulier comme le prouve l'observation suivante.

A la fin de mars 1884, M. Heymann, de Leipzig, eut l'occasion de faire l'autopsie d'un phtisique; il trouva un ramollissement des deux poumons, une caverne aux deux sommets; les plèvres étaient enflammées, il y avait un exsudat membraneux, surtout au sommet de la plèvre droite, de l'épanchement dans les parties inférieures.

Les exostoses étaient disséminées sur les os des membres.

La mère de ce malade présentait des exostoses multiples ; elle mourut à 68 ans de tuberculose pulmonaire.

Cette femme a eu 6 enfants, 5 garçons porteurs d'exostoses et une fille.

Le malade qui fait l'objet de l'observation eut 10 enfants, 7 d'entre eux moururent jeunes d'entérite et les trois étaient porteurs d'exostoses multiples ; *ils ne présentaient d'ailleurs rien du côté des poumons.*

**Obs. 10.** — *Exostoses ostéogéniques multiples, héréditaires.* —  
PATRIARCHE, thèse de Bordeaux, 1890, 1891.

Jean-Louis B. . . , 5 ans 1/2. Il y a 3 ans, l'enfant très gros depuis sa naissance, ayant un peu maigri, la mère aperçut une saillie osseuse assez volumineuse sur la partie inféro-interne du fémur gauche. Cette tumeur a augmenté progressivement en suivant le développement normal du squelette. Lorsqu'il nous est donné de l'examiner, elle présente environ le volume d'un noix.

Il y a 6 mois, l'enfant ayant 5 ans, la mère aperçut une nouvelle tumeur siégeant à la partie inférieure du tibia du même côté sur la face interne. Elle a acquis le volume d'une grosse noisette. (Suit la description des exostoses).

Rien aux membres supérieurs, ni à la tête.

La mère, qui accompagne l'enfant, présente à son tour deux exostoses à la partie supérieure des humérus (face antéro-interne) et une troisième à la face interne de la partie supérieure du tibia gauche.

Un oncle, frère de la mère, a plusieurs exostoses à la jambe droite, mais il en a surtout une très appréciable à la face interne du fémur gauche ; elle s'est développée vers l'âge de 10 ans et présente actuellement le volume d'un œuf. Le sujet est genu valgum.

Sa grand'mère maternelle est également porteuse d'un grand nombre d'exostoses dont les plus volumineuses siègent à la partie supérieure de l'humérus.

Pas de daïthèse, pas de syphilis dans la famille.

**Obs. 11.** — *Exostoses ostéogéniques multiples, héréditaires.* —  
PATRIARCHE, thèse de Bordeaux, 1890, 1891.

Gabriel S..., 12 ans, présenté à l'Hôpital des enfants, en janvier 1891, pour une affection qui a été remarquée ces derniers temps seulement. Toujours bien portant, il n'accuse rien autre qu'un impétigo de cuir chevelu pendant la première enfance et, à 7 ans, un abcès de la région sus-hyoïdienne qui a duré 2-3 mois. Nourri par sa mère pendant un an et demi, il a marché à l'âge habituel.

Le malade ne se rappelle pas avoir eu de douleurs dans les jambes, ni d'accès de fièvre.

4 enfants dans la famille, 2 garçons, 2 filles, tous en bonne santé, mais les deux garçons ont la même maladie. Le père et la mère n'ont pas d'exostoses.

La grand'mère maternelle en présente une au niveau de l'extrémité inférieure du radius.

Léger genu valgum qui oblige le sujet à croiser les genoux quand il veut joindre les pieds.

Péroné droit, 26, péroné gauche, 27 centimètres. Cet allongement est dû à une hyperostose de l'extrémité supérieure.

Fémur droit, 26 cent. 1/2, fémur gauche, 27 1/2. Le pied gauche est plus développé que le droit, le talon plus large ; le gros orteil plus saillant, diamètre transverse plus grand qu'à droite.

**Obs. 12.** — *Exostoses ostéogéniques multiples et héréditaires.* —  
PATRIARCHE, thèse de Bordeaux, 1891.

J. B., 25 ans, charpentier, entré à l'Hôpital Saint-André, service de M. Dubourg, pour une plaie contuse de la jambe.

Pendant son séjour, il nous est permis de noter un grand nombre d'exostoses, développées symétriquement sur les os homologues des membres : extrémité inférieure du radius, face antérieure ;

extrémité supérieure du tibia, face interne. Le sujet a constaté leur existence à l'âge de 10 ans.

Des exostoses analogues existent, symétriques et sur des os homologues, chez plusieurs membres de la famille : sœur (extrémité supérieure des tibias); cousin et neveu (même niveau). L'enfant du malade de 7 mois est porteur des mêmes saillies à l'extrémité inférieure des fémurs et l'extrémité supérieure des tibias, sur la face interne. Ces tumeurs, chez tous indolores, se font remarquer par leur symétrie, et surtout par leur caractère héréditaire.

Pas la moindre diathèse.

**Obs. 13.** — *Exostoses ostéogéniques symétriques, multiples et héréditaires.* — ROYER, Thèse de Paris, 1893.

S..., Jean, 17 ans, tailleur, porte des exostoses multiples et symétriques.

Il porte quelques déformations rachitiques du thorax.

Avant-bras gauche est déformé. L'angle qu'il fait avec le bras est ouvert en dedans au lieu de l'être en dehors comme normalement. Au côté interne de l'extrémité inférieure, une forte dépression semble correspondre à une solution de continuité du cubitus. En effet, à deux centimètres au-dessus de l'interligne radio-carpien, le corps du cubitus s'effile brusquement et disparaît. On n'a plus à ce niveau que la sensation d'une bride fibreuse. Il en résulte que la main s'infléchit légèrement et que le cinquième métacarpien semble en retrait sur les autres. Dans le reste de son étendue le cubitus est élargi et épaissi. Le cubitus et le radius, tous deux incurvés en sens contraire, circonscrivent un espace ovalaire. L'extension complète de l'avant-bras sur le bras est impossible. Les extrémités supérieures du radius et du cubitus sont déformées, hypertrophiées.

Les extrémités des phalanges de la main gauche sont épaissies, irrégulières. La dernière phalange de l'index est déjetée en dehors; l'articulation correspondante est épaissie, élargie.

Le père, deux oncles paternels et le grand-père paternel portent également des exostoses.

**Obs. 14.** — *Exostoses ostéogéniques multiples avec malformations congénitales.* — BOURGUIGNON, *Province médicale*, 1900, n° 8 et communication de M. le Dr Tixier à la *Société de Chirurgie de Lyon*.

Paul D. . . , cordonnier, âgé de 21 ans ; originaire de la Drôme. Entré à l'Hôtel-Dieu de Lyon le 18 novembre 1899, salle Saint-Joseph, n° 11, service de M. le professeur Pollosson.

*Antécédents héréditaires.* — Père mort à 59 ans d'une pleurésie. Mère en bonne santé : deux sœurs l'une de 33 ans, l'autre de 30, et un frère de 25 bien portants.

D'après le malade aucun de ses parents ne présenterait d'exostoses, ni de malformations congénitales. Un de ses petits neveux âgé de 7 ans serait porteur d'une exostose à l'extrémité inférieure du fémur.

*Antécédents personnels.* — Le sujet a été nourri par sa mère, aucune condition de débilitation. Pas de rachitisme dans son enfance.

Une fièvre dite muqueuse à 10 ans. La rougeole sans complication à 13 ans.

Vers 16 ans, le malade a constaté l'apparition d'une petite grosseur dure, indolente, sur le côté interne de l'extrémité antérieure du premier métatarsien droit. Cette tumeur a peu à peu augmenté de volume, et fait dévier l'orteil en dehors. Elle atteint maintenant les dimensions d'une noix.

Peu de temps après une deuxième tumeur à la face postéro-interne du bras droit, au voisinage de l'articulation scapulo-humérale. Elle s'est développée plus rapidement que la première, acquérant à ce jour la grosseur d'une orange.

Successivement ou simultanément depuis, d'autres nodosités semblables ont bourgeonné çà et là sur presque tous les os longs du carpe, sur la plupart des os courts et sur quelques os plats à l'exclusion du crâne et de la face.

*Etat actuel.* — L'état général est bon, le système musculaire bien développé. Aucun trouble subjectif.

La simple inspection fait voir une foule d'exostoses en même temps que d'autres malformations osseuses. Un palper minutieux révèle un grand nombre de tumeurs que leur petit volume ou leur siège profond sous d'épaisses couches musculaires dérobent à la vue. On peut évaluer le nombre de ces exostoses à près d'une centaine.

Très variables comme forme, les unes les plus fréquentes, arrondies et plus ou moins lisses ou rugueuses, d'autres pointues en clous, certaines allongées à la façon de colonnettes, quelques-unes en forme d'anneaux incomplets, celles-ci sessiles, celles-là pédiculées ; les excroissances osseuses offrent des dimensions tout aussi diverses, allant du volume d'une lentille ou d'un pois à celle d'une orange, en passant par tous les intermédiaires.

A leur niveau, la peau est normale. Exception doit être faite cependant pour trois exostoses, dont l'une siège au niveau de la malléole externe de la jambe droite, la deuxième à la racine du 5<sup>e</sup> orteil gauche et la troisième à celle du gros orteil droit. A ces endroits le revêtement cutané est quelque peu enflammé, rouge, croûteux, excorié par places, sensible à la pression et surtout douloureux dans la marche. Le frottement de la chaussure sur les saillies explique cette inflammation. Le malade entre à l'hôpital pour qu'on le débarrasse de ces tumeurs.

Les exostoses se répartissent sur tout le squelette des membres.

*Malformations.* — Outre ces nombreuses exostoses, le jeune homme présentait des malformations congénitales portant sur les orteils, et des malformations diverses des os.

Les deux avant-bras sont courts, incurvés en avant surtout à gauche. L'extrémité supérieure du radius gauche luxée en arrière et en haut fait saillie sous la peau. Le radius est remonté sur la face postérieure de l'humérus et la cupule roule sous le doigt qui l'explore. Point de gêne des mouvements. A une date indéterminée le malade aurait fait une chute sur le coude gauche et la luxation complète du radius en aurait été la conséquence ?

A l'avant-bras droit, à peu près mêmes lésions, mais à un degré

moindre. Le radius n'est subluxé en arrière et en haut. Le cubitus est moins incurvé, moins raccourci.

Aux deux jambes, les extrémités inférieures du tibia et du péroné sont englobées dans une masse osseuse, irrégulière, à aspérités nombreuses, constituée par des exostoses agglomérées. Le tiers supérieur du péroné droit à un volume six à sept fois plus grand que normalement.

La mensuration fait constater une diminution générale dans la longueur des os longs des membres par rapport à la taille.

Les mains sont déjetées sur le bord cubital, surtout à gauche, côté de la luxation radiale complète. Les articulations des poignets ont une laxité extrême, sont criblées de petites exostoses. Il n'y a pas de mollesse spéciale des métacarpiens ou des phalanges.

*Radiographie.* — M. le Dr Destot obtient de belles radiographies des avant-bras, des mains et des pieds.

On constate :

1° Des déformations dans la direction générale des os, ainsi les cubitus sont incurvés surtout à gauche ;

2° Une atrophie portant sur leur longueur totale. Ainsi le cubitus gauche est raccourci de près de 4 centimètres par rapport au droit ;

3° Un bouleversement des cartilages de conjugaison en dehors des exostoses démontré par l'analyse des extrémités osseuses ;

4° Aux doigts, sur les métacarpiens et les phalanges, il existe des exostoses ordinaires. Mais on ne peut pas dire que le gonflement des têtes soit cartilagineux. La moelle osseuse et l'élargissement des mailles donnent les mêmes apparences claires aux radiographies.

**Obs. 15.** — *Un cas d'exostoses ostéogéniques multiples, héréditaires et familiales.* — Pierre TEISSIER et DENÉCHAU, *Société médic. Hôpitaux*, 1905, 7 juillet.

*Antécédents héréditaires et personnels.* — La mère a eu huit enfants et six fausses couches dont on ne peut trouver la cause. Sept enfants sont vivants ; celui dont l'observation est rapportée

ici est le cinquième ; comme ses frères, il fut élevé au sein, il marcha à 12 mois. A la naissance on ne s'aperçut de rien. Ce ne fut qu'à l'âge de sept ans environ, qu'à la suite d'une chute sans gravité, on remarqua une tumeur du bras droit, alors du volume d'une grosse noix ; elle augmenta sensiblement depuis.

L'enfant est bien développé ; il ne présente aucun stigmate de rachitisme ou de syphilis héréditaire ; il n'a eu ni rhumatisme, ni infection générale.

La mère est bien portante, on ne constate chez elle aucune déformation osseuse, sa famille en serait également indemne.

Il n'en va pas de même du père. Petit, mais d'aspect robuste, sans stigmates, ni cicatrices de syphilis, il présente au niveau du 1/3 moyen de la face externe du fémur gauche, une exostose du volume d'une mandarine. Au fémur droit même saillie osseuse symétrique, moins volumineuse, surmontée d'une petite exostose grosse comme une noisette.

A la face interne des tubérosités tibiales, nouvelles tuméfactions osseuses et symétriques remontant, dit-il, à l'enfance.

Enfin il existe à l'avant-bras gauche une déformation très manifeste ; le radius est coudé vers sa partie moyenne avec une connexité externe ; le cubitus, facile à sentir dans sa partie supérieure, semble se perdre dans le radius, il est impossible de le reconnaître dans ses deux tiers inférieurs.

On a pu examiner le frère du père, oncle du petit malade. Il n'y avait rien d'anormal ; une sœur qui vit en Italie serait, elle aussi, indemne.

Mais les deux frères racontent que leur père, grand-père du petit malade, présentait des tumeurs aux deux jambes près le genou, et aux bras, tumeurs datant de l'enfance et qui étaient connues des habitants de leur village.

Enfin des six frères et sœurs de l'enfant, trois ont été examinés : l'un est indemne ; une seconde présente une scoliose dorsale à convexité droite ; chez la troisième âgée de quatorze ans, on trouve au tibia droit, à la face interne de la tubérosité, une exostose du volume d'une noisette.

*Etat actuel de l'enfant.* — Il est âgé de 12 ans ; les deux humérus

portent des exostoses ; l'avant-bras droit est indemne, à l'avant-bras gauche il existe des exostoses à la base des apophyses styloïdes du cubitus et du radius. Les 2 fémurs, les tibias et les péronés portent des exostoses ; la clavicule gauche également. Il en existe sur les côtés. L'examen radiographique de l'humérus droit confirme l'origine osseuse de la tumeur, dont le pédicule même s'attache à la partie supérieure de la diaphyse, tandis que sa portion libre se termine en une saillie en forme de chou-fleur. La perméabilité aux rayons X varie avec l'épaisseur du tissu osseux.

Toutes ces exostoses ont leur origine au niveau de la diaphyse.

**Obs. 16** (Résumée). — TOLMER et JOSIAS. *Société de Pédiatrie*, 1906  
(Séance du 9 juin).

Il s'agit d'un enfant qui présentait sur tous les os un grand nombre d'exostoses.

Le père en présentait également.

Il y avait en plus hérédité spécifique paternelle.

**Obs. 17** (Résumée). — SEVESTRE. *Bulletin de la Société de Pédiatrie*.

Il s'agit d'un enfant âgé de 12 ans, qui vient consulter pour une affection du pied droit qui gêne la marche ; c'est une exostose située au niveau des articulations métatarso-phalangiennes des 4<sup>e</sup> et 5<sup>e</sup> orteils du pied droit. Un examen rapide permet de constater la présence d'un grand nombre d'autres exostoses, irrégulièrement réparties sur tout le corps.

Dans l'ensemble, on peut relever chez cet enfant 87 exostoses. Ces productions ne sont pas réparties absolument sans ordre ; mais il semble y avoir, au contraire, en beaucoup d'endroits, une certaine correspondance entre les deux moitiés symétriques du corps.

En outre, elles sont situées en général au niveau, ou tout au moins au voisinage des cartilages de conjugaison.

*Antécédents personnels.* — L'enfant est né à terme, a été élevé au sein jusqu'à 18 mois. A cette époque, il fut complètement sevré et mis au régime alimentaire du reste de la famille, mangeant de tout, même de la viande.

Il eut à 3 mois une scarlatine qui dura six semaines, et sa mère estime qu'il en serait mort s'il n'avait pas eu l'allaitement maternel.

A 4 ans, on constata une grosseur au niveau des articulations métatarso-phalangiennes des 4<sup>e</sup> et 5<sup>e</sup> orteils du pied droit gênant la marche : l'enfant subit une opération dont il porte la cicatrice. La mère dit qu'on lui enleva deux petits os du pied au cours de cette intervention.

L'enfant a eu la rougeole à 5 ans sans aucune complication. Il n'a jamais eu aucune autre maladie.

C'est de 9 à 11 ans que toutes les exostoses sont apparues successivement.

Il y a environ un an que l'évolution des phénomènes s'est arrêtée ; les exostoses ont persisté sans variation aucune.

L'enfant est généralement bien portant.

*Antécédents héréditaires.* — Le grand-père paternel de l'enfant aurait eu des exostoses, en petit nombre, sans qu'on puisse connaître leur localisation.

Le père de l'enfant, d'une très bonne santé générale, et n'ayant jamais présenté aucune affection grave, mais d'une taille plutôt petite, porte un certain nombre d'exostoses, situées au niveau des hanches et des jambes ; la mère ne peut donner des renseignements plus précis sur les localisations de ces exostoses.

Une sœur de l'enfant, âgée de 14 ans, présenterait une exostose du 5<sup>e</sup> métacarpien droit.

Un frère de l'enfant, âgé de 9 ans, présenterait aussi une exostose située au même niveau de la face interne du genou droit.

Ces deux enfants sont en dehors de cela bien conformés et bien portants.

**Obs. 18.** — CARLIER, *Dauphiné médical*, 1908, p. 50.

P. B ..., 20 ans, originaire de l'Isère, d'une bonne constitution, d'une taille moyenne ou plutôt légèrement inférieure à la moyenne, se portant bien, mais présentant des exostoses épiphysaires, quelques-unes volumineuses, développées surtout aux membres inférieurs, désire être fixé sur son degré d'aptitude au service militaire.

*Antécédents héréditaires.* — Parents d'une bonne constitution. Père ayant plusieurs exostoses, mais moins développées ; n'a d'ailleurs jamais subi d'opérations. Une tante, sœur du père, porte également un certain nombre de tumeurs de même nature.

Pas d'antécédents héréditaires à signaler. Rien comme états diathésiques et notamment comme lésions tuberculeuses.

*Antécédents personnels.* — Scarlatine à 7 ou 8 ans. Aucune maladie depuis, en particulier jamais de manifestations rhumatismales ; pas de rachitisme, ni troubles nerveux, ni accidents syphilitiques. Rien qui puisse faire penser à la coexistence d'une tuberculose pulmonaire ou autre. Aucun traumatisme invoqué.

*Débuts.* — Vers l'âge de 9 ans, a commencé à sentir à plusieurs endroits du corps des grosseurs qui, sauf l'une d'elles placée sous l'omoplate gauche, n'attirèrent l'attention que lorsqu'elles eurent un certain volume.

Elles ne furent le siège d'aucune douleur, ni d'aucune poussée inflammatoire ; elles ne déterminèrent jamais (sauf celle de l'omoplate gauche) la moindre gêne.

Celle qui faisait exception à la règle, motiva bientôt (le sujet avait alors 10 ans) une intervention de la part de Moritz.

*État actuel.* — Une autre exostose, qui avait été enlevée, s'est reformée et attire l'attention. C'est une masse large, arrondie, grosse comme le poing, superficiellement très bosselée. Comme ses congénères, elle est d'une dureté qui ne laisse aucun doute sur sa structure osseuse. Par la palpation on se rend compte que la tumeur, passablement mobile, doit sa mobilité à la rupture du pédicule

étroit par lequel elle adhéraît à l'os sous-jacent. Elle coiffe l'extrémité supérieure du péroné, sans remonter au-dessus de l'interligne articulaire du genou.

Mate à la percussion, cette exostose soulève fortement la peau qui glisse et se plisse sur elle avec une très grande facilité ; sa surface rugueuse, avec ses saillies mamelonnées, perceptibles à l'œil comme au toucher, donne à distance, à la masse, l'aspect de certains gros paquets variqueux.

On retrouve la même apparence pseudo-variqueuse au voisinage du genou, surtout sur les deux exostoses tibiales. A leur niveau, la peau glisse aisément sur chaque tumeur ; elle est manifestement saisie, non épaissie ni amincie.

Les irrégularités de la première tumeur, non moins que ses dimensions, la rendent gênante, le frottement du pantalon est parfois pénible.

A la jambe opposée, au point symétrique, il n'y a rien d'apparent.

Par contre, quatre autre exostoses volumineuses. Celles-ci allongées, sont situées deux à deux avec une symétrie parfaite, à la région antéro-interne de chaque articulation du genou. Elles ont toutes une direction verticale, et reproduisent assez exactement une disposition décrite anciennement par Morel-Lavallée (*Bulletin de la Société de Chirurgie*, 1848, 1850, t. I, p. 175).

Celles qui prennent naissance sur le condyle interne du tibia, se dirigent de haut en bas, celles dont le point de départ se trouve sur le condyle interne du fémur se portent de bas en haut. Exostoses tibiales et exostoses fémorales, sont opposées par leur base, et celle-ci est séparée par l'article.

Les premières descendent du genou à la façon de stalactites osseuses, les secondes s'en élèvent comme des stalagmites. La forme des unes et des autres est plutôt cylindrique que laminée.

Les exostoses implantées sur le tibia se dessinent sous la peau avec un parallélisme à peu près complet, leur pointe osseuse dépassant environ d'un travers de doigt la circonférence du membre à cette hauteur.

A la cuisse, les exostoses s'élèvent au milieu des parties molles.

Celle du côté droit remonte jusqu'à la moitié de la cuisse en poussant en dedans un prolongement très apparent, faisant relief sous la peau.

La même disposition se retrouve à gauche, aussi les deux saillies fémorales convergentes, tout en restant inégales, celle de gauche étant moins prononcée, ne sont pas sans déterminer quelque gêne pendant la marche, en frottant accidentellement l'une contre l'autre. Le frottement devient d'autant plus pénible que la masse tend à se hérissier de quelques-unes de ces saillies mamelonnaires précédemment signalées.

Il y a lieu d'ajouter que du côté gauche, l'exostose fémorale remonte un peu moins que du côté droit vers la racine du membre.

A la partie inférieure de la jambe gauche, existe un autre gonflement osseux, circonscrit, indolent. Cette sixième tumeur, de dimensions moindres que les précédentes, régulière, non gênante, occupe le bord antérieur et la base de la malléole externe.

Absence de toute déformation comparable vers l'extrémité de la jambe droite.

Membres supérieurs relativement indemnes au premier abord.

Cependant, en imprimant des mouvements alternativement à chaque omoplate, on perçoit des frottements très nets, résultant à la face antérieure de l'os, d'exostoses venant buter contre les côtes.

Les clavicules ne présentent pas de tuméfaction appréciable. Rien sur les côtes.

Bras gauche, aucune saillie anormale.

Bras droit, une exostose allongée, apparaît sous la région deltoïdienne à la partie externe de l'extrémité supérieure de l'humérus. Son volume atteint la grosseur d'un œuf de pigeon.

Au voisinage du coude, pas trace de déformation osseuse.

Rien également à l'avant-bras gauche.

A droite autre tumeur arrondie peu saillante à quatre centimètres environ du sommet de l'apophyse styloïde du radius.

A la main pas d'autres déformations qu'un gonflement fusiforme

régulier, occupant la diaphyse de la première phalange du médius gauche.

Aucune saillie épiphysaire.

Rien d'appréciable sur rachis, crâne, face, bassin.

**Obs. 19.** — *Exostoses ostéogéniques à type familial : grand' mère, frère et sœur.* — MARTEL et LADEVÈZE, *Société des Sciences Médicales de Saint-Etienne*, Séance du 18 décembre 1907.

A. — Demoiselle V..., 40 ans. Enorme production osseuse, développée aux dépens du bassin ou du fémur gauche, s'étendant jusqu'aux côtes qu'elle englobe, en bas jusqu'aux genou, se confondant en arrière avec la colonne vertébrale et dépassant en avant la ligne médiane de plusieurs centimètres. De ce côté là, la masse osseuse se termine par un bord net tranchant.

Masse d'une consistance dure et résistante, sans aucun point de ramollissement.

Compressions vasculaires et compression nerveuse. Début il y a 5 ou 6 ans (?). Morte trois mois après.

B. — La grand'mère de ce sujet aurait présenté les mêmes anomalies osseuses.

C. — V... M., frère de la malade de l'observation A, chauffeur, entre à l'hôpital le 2 février 1903 ; il est marié et père de 4 enfants bien conformés. Sa grand'mère avait des exostoses (Obs. B).

A l'âge de 6 ans, chute de 3 mètres de hauteur produit une fracture qui a laissé une difformité.

Entre 10 et 15 ans, les exostoses apparaissent ; à ce moment, la croissance du sujet s'active ; à 15 ans, la croissance de la taille est obtenue, 1<sup>m</sup>55. Les exostoses se développent surtout de 10 à 15 ans, puis continuent à augmenter de volume jusqu'à 20 ans ; leur volume reste définitif jusqu'à l'âge de 42 ans 1/2 ; à cette date, à la région fessière, une tumeur n'existant pas antérieurement (?) se serait développée, d'abord d'une grosseur d'une noix, puis atteignant bientôt le volume d'un œuf de poule avec douleur dans le

nerf sciatique gauche ; c'est la douleur et la gêne fonctionnelle qui nous adressent le malade qui jusque là trouvait ses tumeurs osseuses bien naturelles puisque ses parents en avaient aussi !

La crête iliaque droite est volumineuse dans son tiers externe.

De chaque côté de l'extrémité inférieure du fémur gauche, on trouve une saillie ovoïde de la grosseur d'un œuf de dinde implantée sur le fémur et située à environ 12 centimètres de l'interligne ; ce sont des tumeurs dures, immobiles, adhérentes à l'os, sortes de volumineuses cornes latérales du fémur ; indolence complète.

Au tibia gauche, la tubérosité interne de l'os est très saillante, et à 4 centimètres de l'interligne on trouva deux tubercules coniques juxtaposés par une gouttière.

Sur le fémur droit et de façon symétrique au fémur gauche, on a 2 petites saillies dont une plus saillante au niveau du tubercule de Mac Ewen.

Genu valgum droit et saillie avec gros volume de la tubérosité interne du tibia.

Exostose conique petite sur la ligne mamelonnaire à la 6<sup>e</sup> et à la 7<sup>e</sup> côte.

L'avant-bras gauche est très déformé, en patte de basset, par la fracture de l'âge de 6 ans.

Ce malade est aussi atteint de coloboma de l'iris. Jusqu'à ces derniers temps, il était bien portant et faisait son travail comme tout autre ouvrier. Il entre dans le service pour la douleur sciatique gauche, attribuable au développement nouveau de la tumeur fessière qui comprime le nerf à la grande échancrure.

11 février 1903. — Dénudation du nerf sciatique qui est comprimé par la tumeur développée sur la face externe de l'iléum à sa partie postérieure ; on sacrifie une partie des fessiers et le pyramidal ; j'enlève une partie de la tumeur. Je m'arrête à cause de l'hémorragie abondante. Le nerf est bien dégagé.

La tumeur enlevée est formée d'un tissu ostéo-cartilagineux formé de masses de grains cartilagineux ou osseux qui se laissent entamer facilement par le couteau ostéotome et même une forte curette : il y a quelque analogie d'aspect avec le tissu d'une grenade blanche qu'on travaillerait à la curette.

Les suites furent simples et le malade sortit très amélioré.

26 octobre 1903. — Il entre à nouveau dans mon service; la tumeur a grossi et les douleurs du nerf sciatique sont vives; la tumeur est volumineuse, elle comble les gouttières iléo et ischio-trochantérienne et fait saillie en avant dans le tiers externe du pli de l'aîne qu'elle soulève.

7 novembre 1903. — 2<sup>e</sup> intervention : les muscles fessiers sont réduits à de minces feuillets; ils sont sacrifiés et pour arriver au nerf, il faut enlever de grosses masses de même aspect que celles enlevées à la première intervention; j'estime au volume de 2 poings la quantité enlevée. A la suite, les douleurs cessèrent quelques temps, puis le malade quitta le service et mourut après quelques mois. La tumeur bénigne était devenue plus tard une tumeur maligne (ostéo-chondro-sarcome).

**Obs. 18.** — *Dystrophie osseuse héréditaire (3 générations).* —  
HALIPRÉ et A. HÉBERT, *Normandie Médicale*, 1<sup>er</sup> mars 1908.

A — Le F. ., 43 ans, forgeron, est de petite taille, 1<sup>m</sup>53, mais bien musclé comme l'exige sa profession. Intelligent, il répond avec précision aux questions. Ce qui frappe à première vue, en dehors de la petite taille du sujet, c'est le volume de la tête qui est en quelque sorte globuleux, et les petites dimensions des bras surtout du bras gauche. A ce sujet il dit qu'il a toujours eu le bras gauche plus petit et que cela ne l'a jamais entravé dans son travail, pas plus d'ailleurs que les « nombreuses bosses » que présentent les os des membres.

Son père était atteint de la même affection. Sur neuf enfants dont quatre sont vivants (un fils et trois filles) le fils est atteint des mêmes déformations osseuses.

A l'examen on constate de nombreuses saillies adhérant au squelette, siégeant le plus souvent au voisinage du cartilage diarthrodial; ces ostéomes sont nombreux au niveau de l'épaule et du poignet, et au niveau du genou. Cette topographie signalée par Ollier répond aux points où le cartilage d'accroissement est le plus

actif et où la soudure de la diaphyse et de l'épiphyse est plus tardive.

Les radiographies montrent nettement ces malformations, elles mettent aussi en évidence l'arrêt de développement du cubitus gauche, et à droite, arrêt de développement qui explique en partie tout au moins, les petites dimensions de l'avant-bras. A gauche, le radius s'est incurvé en dedans de telle façon que son extrémité inférieure passe sous l'extrémité inférieure du cubitus. Les rapports de la tête du radius avec le carpe s'en trouvent sensiblement modifiés comme le montre la radiographie.

La main gauche et la main droite présentent des déformations.

Si l'on excepte le radius gauche, les os longs des membres ne présentent pas de courbures. L'axe général du membre n'est pas modifié. Il n'y a rien qui rappelle le tronc des rachitiques.

Le tronc n'offre aucune anomalie appréciable. Le développement est normal; il n'y a aucune courbure anormale de la colonne vertébrale. Aucune trace de rachitisme du côté des côtes ou des cartilages costaux.

Le crâne est développé et globuleux.

Rien à signaler en dehors des malformations déjà notées.

Ogive palatine normale. Dents bien implantées, de volume normal. Oreilles bien ourlées, lobule nettement détaché.

Vue, ouïe, odorat normaux. Aucun stigmate l'hérédosyphilis. Développement normal des organes génitaux.

La radiographie montre que certaines des exostoses paraissent constituées par un tissu compact, alors que d'autres plus perméables aux rayons X doivent être formées de tissu spongieux.

B. — Le père du sujet précédent présentait des déformations osseuses. C'est le seul membre de sa famille (ascendants et collatéraux) qu'il ait connus ayant de semblables lésions. Il sait que son père était d'une taille au-dessous de la moyenne. Il exerçait la profession de menuisier. Il prétendait que les tumeurs osseuses existaient dès la naissance.

Le fils, actuellement âgé de 14 ans, apprenti forgeron, est le seul des quatre enfants vivants actuellement qui présente des modifications du squelette.

Dès la naissance, la mère aurait constaté que l'enfant « avait un os qui faisait une petite bosse à l'avant-bras gauche, ainsi qu'au niveau des jambes.

Il n'a jamais été malade ; d'aspect vigoureux, intelligent.

La croissance s'est faite régulièrement.

Taille : 4 m. 36.

*Avant-bras gauche.* — Ainsi que le père, il présente un arrêt de développement de l'avant-bras gauche. L'extrémité inférieure du cubitus est à deux travers de doigt au-dessus du carpe. Le radius s'est incurvé en dedans, disposition identique à celle constatée chez le père. Il existe en outre une luxation en dehors et en arrière de la tête du radius, luxation sur l'origine de laquelle on ne fournit aucune indication et qui est probablement contemporaine du développement.

*Main gauche.* — Courte, plus petite que la main droite. Les doigts peuvent se juxtaposer normalement.

*Main droite.* — Disposition des doigts en trident ; l'index, le médius et l'annulaire se touchent ; l'auriculaire s'écarte au niveau des deux dernières phalanges.

*Membres inférieurs.* — Présentent principalement au niveau des genoux des tumeurs osseuses.

Aucune malformation n'est appréciable sur la colonne vertébrale ou les os du bassin.

Crâne un peu fort, sans saillies anormales. Dents bien implantées.

Ogive palatine normale.

Organe des sens indemne.

Développement normal des organes génitaux et du système pileux.

Il y a eu 9 enfants dont 5 sont morts en bas-âge. La mère, d'aspect vigoureux, bien portante, n'a jamais eu d'accidents de grossesse. Les enfants sont tous nés à terme. Aucun d'eux ne présentait d'éruption. La mère n'a fait aucun avortement. Rien ne permet à un titre quelconque d'incriminer la syphilis dans le développement des lésions osseuses.

§ 2. — **Observations d'exostoses ostéogéniques idiopathiques, ni familiales, ni héréditaires.**

**Obs. 21** (Résumée). — *Exostoses multiples et symétriques des os longs.* — CORNILLAT et VALLIN, internes des Hôpitaux de Paris. *Revue photographique des Hôpitaux de Paris*, 1871.

K..., 73 ans, admise à la Salpêtrière depuis plusieurs années, succomba au mois d'avril 1871, à la suite d'une attaque de ramollissement cérébral, dans le service de M. Charcot, salle Sainte Rosalie.

Cette femme fut soumise à notre examen dans les derniers temps de sa vie, aussi n'avons-nous sur elle que des renseignements fort incomplets. Néanmoins nous avons pu nous assurer que depuis fort longtemps elle avait au niveau de certaines articulations des tumeurs dures appartenant aux os contingents. Aucune cause ne pouvait expliquer la présence de ces ostéophytes ; la malade n'avait jamais contracté la syphilis. Nous ajouterons que ces tumeurs dont l'apparition remontait à l'enfance ne subissaient plus de développement depuis un grand nombre d'années. Jamais elles ne lui avaient causé de douleurs ; la pression seule sur ces masses résistantes provoquait quelque souffrance. Certains mouvements étaient gênés, notamment la flexion des genoux, ce qui n'empêchait pas cette femme de vaquer à ses affaires.

Les os de la face et du crâne étaient sains.

Les os du pied et de la main sont exempts de toute altération.

Il y en a de nombreuses aux membres supérieurs loin du coude, aux membres inférieurs au voisinage du genou.

**Obs. 22** (Résumée). — *Exostoses ostéogéniques symétriques ; Synovite d'une bourse séreuse accidentelle développée sur l'une des exostoses.* — RECLUS, *Progrès médical*, 1875. -

Le malade, âgé de 45 ans, est petit, de chétive apparence ; vers

l'âge de 3 ans, il fut atteint d'une maladie grave qui l'aurait retenu couché plus d'un an et demi. Mais depuis cette époque, sa santé est assez bonne.

Il a eu cependant trois abcès dont il porte les cicatrices, au thorax, au triangle de scarpa et à la cuisse droite. Ce dernier donna lieu à un long écoulement de pus ; il s'est plusieurs fois fermé et rouvert et la cicatrice qu'il a laissée est déprimée, profonde et adhérente à l'os.

Presque tous les os longs présentent, mais au niveau de leurs épiphyses, des exostoses symétriques et d'une ressemblance telle, comme forme et comme siège, que celles d'un côté reproduisent celles de l'autre à peu près exactement.

Elles sont assez saillantes pour déterminer une véritable déformation, remarquable surtout aux membres inférieurs. Le tibia et le péroné sont atteints et ceci des deux côtés et à leurs deux extrémités. Les malléoles externes sont volumineuses, irrégulières et mamelonnées. Les internes se correspondent au contraire par une surface plane et offrent comme un plateau élargi qui soulève les téguments. Malgré cette forme aplatie de l'extrémité malléolaire du tibia, le diamètre transversal de l'extrémité inférieure de la jambe est notablement agrandi. Il en est de même à l'extrémité supérieure : exostoses de la tête des deux péronés ; exostoses des deux condyles internes du tibia. Ces dernières pointent sous la peau : d'abord perpendiculaires à la surface de l'os, elles lui deviennent parallèles et se recourbent comme un crochet, comme une apophyre coracoïde dont le bec se dirige en bas.

Rien à l'extrémité du fémur. L'inférieure présente sur les deux condyles internes, une exostose en crochet, de même forme que celle du tibia, mais plus volumineuse et plus saillante encore, la pointe en est dirigée en haut. Sur le condyle externe, nouvelle exostose, mais seulement à la cuisse droite ; à la gauche, on constate au contraire une dépression profonde qui correspond à la cicatrice d'un abcès signalé dans les antécédents. Pour l'ensemble du membre abdominal, on trouve un total de 11 exostoses.

Le membre thoracique en possède un nombre plus considérable encore, mais elles sont moins volumineuses.

A la main, les doigts sont déviés par les saillies qu'elles forment sur les phalangettes et les phalanges. L'extrémité carpienne du radius et du cubitus, aussi bien à droite qu'à gauche, offrent des stalactites ou des aiguilles osseuses développées à la partie interne et postérieure des deux os. On les sent lorsqu'on déprime les tissus en avant et surtout en arrière.

Les extrémités qui concourent à l'articulation du coude sont indemnes. Mais vers la tête de l'humérus droit, sur le bord interne du deltoïde, il existe une exostose volumineuse, en tous points semblable à celles du fémur et du tibia ; le bec est dirigé en bas. Sur le bras gauche à la région correspondante, se trouve une petite saillie peu appréciable. Enfin, exostose à l'extrémité sternale de la clavicule entre les deux chefs du sterno-cléido-mastoïdien symétrique.

C'est de l'âge de deux ans que date l'apparition des tumeurs. Elles se sont développées lentement, progressivement et sans cause appréciable. Pas d'antécédents de famille, pas de coups, pas de violences extérieures. Les exostoses sont complètement indolores, et ce n'est pas pour elles que le malade entre à l'hôpital.

Il porte sur la partie inférieure et externe de la cuisse gauche, une tumeur apparue depuis huit jours environ ; elle s'est développée sans rougeur et sans chaleur ; elle est allongée, fluctuante, et l'on sent à la palpation, lorsqu'on refoule le liquide, une sorte de crépitation ou de frottement profond. M. Trélat diagnostiqua une bourse séreuse accidentelle développée sur une exostose.

**Obs. 23.** (Résumée). — *Epilepsie radiopathique ; exostoses multiples et symétriques.* — BRICON et DAUGE, *Progrès médical*, 1883, p. 606.

G... Victor, 23 ans, cordonnier, est entré à Bicêtre (service de M. Bourneville), le 6 décembre 1880.

*Antécédents héréditaires.* — Père, menuisier, mort en 1862 à 55 ans « d'un coup de sang ». Vigoureux, intelligent, excès alcoolique. Sur l'autre clavicule, une autre épine saillante lui est

ayant précédé le mariage ; à l'époque de la conception de notre malade, il buvait de tout, principalement de l'absinthe ; acné de la face, mais jamais rien sur le corps ; pas d'apparence de syphilis ; sujet à quelques douleurs de tête, pas de rhumatisme. Son père était menuisier, mort on sait de quoi à 72 ans.

Mère 59 ans, blanchisseuse, intelligente, bien portante, a eu en 1857, un ictère consécutif à une peur ; assez nerveuse mais pas d'attaques ; cependant à l'époque de la puberté, elle a eu une perte de connaissance qui a duré près d'une demi-heure et pour laquelle on l'a saignée. Sujette depuis longtemps à des douleurs de tête avec nausées, vomissements qui disparaissent en un jour, à la façon de migraines. Ces migraines sont plus fortes depuis que la malade est réglée. Pas de dartres.

Pas de consanguinité (père de Sedan, mère de Paris).

Quatre enfants : 1<sup>o</sup> Fille morte à 5 ans d'une fièvre cérébrale, intelligente, bien conformée avait eu des convulsions ;

2<sup>o</sup> Garçon, mort soldat en 1870 ;

3<sup>o</sup> Fille bien portante, a 3 enfants en bonne santé ;

4<sup>o</sup> Victor est le dernier

Notre malade. A l'époque de la conception, comme nous l'avons dit plus haut, le père du malade faisait déjà des excès de boisson. On ne croit pas qu'elle ait eu lieu dans l'ivresse. Grossesse, peur au sixième mois due aux cris poussés par un épileptique qui habitait la maison ; la mère du malade crut à un accident, mais elle ne vit pas l'homme dans ses accès. Pas d'envie de boire pendant la grossesse.

A 7 mois 1/2, petite vérole confluyente qui provoque l'accouchement. Celui-ci se fait facilement.

L'enfant a été élevé au sein par sa mère jusqu'à un an. Il a commencé à parler à 15 mois et à marcher à 18 mois.

A 4 ans, convulsions survenues à l'asile et attribuées à une peur. Les secousses étaient très fortes sur le côté droit du corps, beaucoup moindres sur le gauche. Elles ont duré environ 6 heures et ont été suivies d'une fièvre intense qui a duré 4 à 5 jours. On n'aurait pas remarqué de paralysie.

De 4 à 7 ans, G . . , a eu successivement la rougeole et la variole ; en outre, il avait à cette époque beaucoup de croûtes dans les cheveux, c'est à cet âge que l'on plaça le rachitisme dont il a des traces très marquées au bras droit.

A 7 ans, nouvelles convulsions ayant duré 15 minutes. A 13 ans, début de l'épilepsie, les accès reviennent tous les jours pendant 2 ans, puis pendant 18 mois vers l'âge de 15 ans. A 16 ans 1/2, retour des accès qui reviennent d'abord mensuels, puis bi-mensuels, puis quotidiens. A partir de cette époque, affaiblissement de plus en plus marqué des facultés intellectuelles.

Accès diurne et nocturne, pas d'aura. G . . tombe ordinairement en avant. Secousses cliniques prédominant à droite ; pas de miction involontaire. Après les accès, abattement, sommeil, mais pas de violence, pas d'idées de suicide. Ni onanisme, ni excès de boisson. G . . . avait appris le métier de cordonnier et était, dit-on, fort habile.

Jusqu'à son entrée à Bicêtre, sa mère n'avait remarqué aucune des grosseurs que G . . . porte actuellement aux membres ; lui-même ne s'en était jamais plaint.

*Description d'un accès.* — Le malade (23 juillet 1881) qui était assis devant la table, pousse un cri et tombe en avant ; on le dégage et on le couche par terre ; la période de rigidité est assez courte ; elle est remplacée par des secousses tétaniformes occupant les quatre membres et la face et durant un peu plus longtemps ; la période clonique est caractérisée par des convulsions fortes assez prolongées et égales des deux côtés.

Période de stertor, ronflement bruyant, bouche remplie d'écume sanguinolente. Pendant l'accès dont la durée est d'environ 3 minutes, les pupilles sont légèrement rétrécies. T. R. : 38°.

Les accès qui reviennent fréquemment ne sont pas suivis d'agitation ; une seule fois du 27 au 31 août 1881, on signale à la suite d'une série d'accès une période de stupeur assez marquée ; le malade n'a pas de fièvre, l'appétit est bon, mais il reste tout le jour couché, indifférent à ce qui l'entoure, ne répondant pas aux questions, en riant aux éclats. Cet état cède en quatre jours.

Dans une crise le malade se fracture le crâne et meurt.

*Autopsie* : Tous les os du squelette présentaient à l'état frais des aspérités nombreuses ; les uns d'aspect cartilagineux ont disparu par la macération ; les autres plus anciennes et formées de substance osseuse subsistent encore. Elles se présentent sous trois formes : simples aspérités analogues aux crêtes que l'on trouve normalement sur divers os ; aiguilles plus ou moins fines situées presque toujours dans la direction des tendons ; enfin grosses éminences osseuses pédiculées dont quelques-unes atteignent un volume considérable. Ces diverses saillies sont situées presque toutes sur les épiphyses. Quelques-unes cependant se trouvent sur la diaphyse (suit la description des exostoses des membres inférieurs).

. . . . .

Les os des membres supérieurs sont moins atteints ; cependant on trouve encore de nombreuses rugosités sur l'épiphyse inférieure de l'humérus droit. L'avant-bras présente des signes évidents de rachitisme ; les os sont petits, déformés, très incurvés en dedans. Le radius possède une tubérosité bicipitale double environ du volume normal. Mais le cubitus surtout est déformé ; supérieure-ment l'olécrâne et l'épiphyse coronoïde sont remplacés par une seule tubérosité aplatie d'avant en arrière et offrant quelques rugosités à la place de la grande cavité sigmoïde. Le corps est rugueux et couvert d'aspérités. L'extrémité inférieure est méconnaissable ; elle est remplacée par une partie effilée et rugueuse ne présentant aucune trace d'apophyse styloïde.

Les côtes et les vertèbres présentaient de nombreuses aspérités d'aspect cartilagineux qui ont disparu par la macération.

L'autopsie du crâne a montré le siège de la fracture par épanchement sanguin ayant décollé la dure-mère.

Les circonvolutions sont très développées, les sillons profonds, les deux hémisphères aussi bien sur leur face concave que sur leur face interne présentent de nombreuses *asymétries* ; il faut mentionner d'une façon particulière l'*existence d'une deuxième circonvolution pariétale ascendante*.

**Obs. 24** (Résumée). — M. LEGROUX, *Société médicale des hôpitaux de Paris*, 22 juillet 1820.

« Je crois intéressant de présenter une enfant, fillette de 7 ans, entrée dans mon service à l'hôpital Trousseau, pour une chorée légère que l'antipyrine a d'ailleurs guérie en quelques jours. »

*Antécédents héréditaires.* — Aucune tare héréditaire appréciable; pas de syphilis, pas de tuberculose, pas de névropathie.

*Antécédents personnels.* — Une rougeole et une coqueluche qui ont guéri sans laisser de traces.

La malade offre un exemple assez rare de nombreuses exostoses de croissance. Il y en a plus de 50, réparties symétriquement surtout sur les os longs et aussi sur quelques os plats. Ces exostoses constituent sur les os où elles se sont développées des saillies de volume variable depuis celui d'un grain de millet, jusqu'à celui d'une grosse noix. Elles sont inégales, rugueuses, formées de pointes plus ou moins mousses, reposant sur une base quelquefois assez large. C'est toujours sur les extrémités épiphysaires des os longs ou au niveau des symphyses chondro-osseuses comme sur les côtes, ou le long des crêtes comme sur le bord des os iliaques qu'on rencontre les plus nombreuses hypertrophies du tissu osseux.

Sur les os du crâne et de la face, qui sont parfaitement normaux, on ne constate aucune exostose.

Ces saillies osseuses ont commencé paraît-il à apparaître vers l'âge de 2 à 3 ans; depuis cette époque elles se sont accrues progressivement sans provoquer aucune douleur; seule, la grande exostose qui siège au niveau de la huitième côte gauche, est un peu sensible à la pression.

« J'ajouterai, dit M. Legroux, que les exostoses de croissance ne sont pas l'apanage exclusif de l'espèce humaine. Les animaux en présentent parfois des exemples. M. le Professeur Ball me disait avoir vu au musée royal de Dublin le squelette d'un lion né à la ménagerie de cette ville, sur lequel existaient de nombreuses

*exostoses de 6 genres. Cet animal était de beaucoup plus grand que sa mère. Evidemment on ne peut suspecter la syphilis héréditaire ou acquise d'avoir produit ces tumeurs osseuses ! »*

**Obs. 25** (Résumée). — *Deux cas d'exostoses ostéogéniques multiples.* — Pierre MARIE, André LÉRI et FAURE-BEAULIEU, *Société Médicale des Hôpitaux*, 1905, p. 651.

Nous présentons à la Société, deux malades, l'un âgé de dix-huit ans, l'autre de trente-cinq ans, atteints d'exostoses ostéogéniques.

Ces deux malades sont remarquables par le grand nombre des exostoses, dont on ne peut compter que les plus grosses, mais dont les petites se compteraient certainement par centaines, par leur extrême diffusion sur la presque totalité des os, à l'exception pourtant (autant qu'on peut en juger aux doigts), des os de la tête face et crâne, enfin par leur tendance manifeste à leur disposition au niveau des épiphyses et à la symétrie.

Nous dirons seulement qu'on les trouve au voisinage de presque toutes les grosses articulations des membres qui ne sont pas trop profondes pour être palpées, coudes, poignets, genoux, cou-de-pied, épaules, articulations sacro-iliaques, acromio et sterno-claviculaire, au niveau de quelques orteils et spécialement du gros orteil, au niveau de quelques articulations chondro-costales, surtout des plus inférieures.

Cette répartition répond à la plupart des cas qui ont été décrits, d'exostoses ostéogéniques multiples ; ces exostoses seraient développées aux dépens des cartilages épiphysaires.

Mais chez les deux malades, il existe également des exostoses en dehors des régions épiphysaires ; chez tous les deux, il en existe d'assez nombreuses sur l'omoplate, sur le bord interne et la pointe, et chez l'un deux, elles ont été assez volumineuses pour gêner considérablement les mouvements, et pour l'obliger à se faire opérer.

Chez tous deux aussi, il en existe au niveau de l'extrémité inférieure du fémur, assez loin des condyles épiphysaires. Chez le plus

jeune, enfin, il existe un volumineux ostéome, au niveau du 5<sup>e</sup> deltoïdien droit et un autre du même côté, au tiers supérieur de la jambe, sous les muscles jumeaux.

Une autre constatation que nous avons faite chez nos malades, c'est l'existence de déformations très remarquables de certains os longs ; chez le plus jeune, le tibia gauche présente une légère convexité, les mains sont fortement déviées vers le bord cubital et l'avant-bras présente une légère déviation qui apparaît très nette sur la radiographie ; chez le plus âgé, cette déformation est bien plus accusée, et les os de l'avant-bras sont fortement courbés, la concavité de la courbure étant, vers le bord cubital et le bord externe du radius, fortement convexe. Le mode d'évolution de la déformation ne permet pas de les attribuer à un rachistime concomitant, dans un cas, au moins, elle fait partie du processus pathologique.

Le caractère hérédité, hérédité exostosique vraie, ou hérédité hétéromorphe (autres malformations congénitales), manque complètement. En effet, le plus jeune des deux malades a eu un père sur lequel on a peu de renseignements, mais qui ne présentait pas d'exostoses ; sa mère est bien portante et bien conformée, sa sœur également, il n'y a jamais eu d'affection de ce genre dans la famille. Le second malade a encore des parents bien portants ; il a eu neuf frères et sœurs, trois sont morts en bas âge, les six restants sont très bien portants.

On ne peut admettre, dans l'un au moins de nos cas, l'existence d'une étiologie rachitique. Le plus jeune de nos malades, âgé de dix-huit ans, a été, il est vrai, élevé à la campagne et nourri avec des soupes ; envoyé en nourrice, parfaitement conformé, quinze jours après sa naissance, il a été repris par sa mère à l'âge de onze mois, présentant toutes les déformations que l'on constate aujourd'hui ; et, depuis lors, il n'y aurait plus eu aucune poussée. Mais c'est justement chez ce malade que l'on constate, de la façon la moins accusée, les déformations pseudo-rachitiques. Notre autre malade au contraire, celui qui présente une courbure si prononcée des avant-bras, a été nourri au sein, par une nourrice et a été parfaitement conformé jusqu'à l'âge de six ans : à cet âge seulement,

sans infection antérieure, a paru la première exostose au niveau de l'articulation phalango-phalangénienne du pouce ; puis est survenue l'exostose du médius gauche, puis celle des coudes, puis des genoux, puis des épaules, puis du sacrum et de l'os iliaque, puis enfin des pieds.

Actuellement il a trente-cinq ans et des exostoses apparaissent encore un peu partout et augmentent continuellement, tantôt d'un côté, tantôt de l'autre, en sorte qu'il est de temps en temps obligé de se faire opérer. Quant à la déviation de ses avant-bras. le début en remonte à l'âge de treize à quatorze ans seulement, et comme les exostoses, elle va encore en s'accroissant du côté où elle est le moins prononcée, du côté droit.

Cette évolution progressive, si tardive, est tout à fait anormale, car dans les cas jusqu'ici observés, l'évolution complète s'est presque toujours faite pendant la durée de la croissance, et arrêtée au moment de la fin de la puberté, au moment où le squelette lui-même a achevé son développement.

C'est encore un des termes de la définition des exostoses ostéogéniques, admise par M. Poncet, qui manque dans ce cas. Cette évolution si prolongée, paraît surtout anormale quand on la compare à l'évolution extrêmement précoce et rapide chez notre autre malade, puisqu'elle aurait été complètement terminée chez lui dans le cours de sa première année.

Quant à la nature même de ces néoformations, la radiographie a montré qu'il s'agissait bien d'os véritables spongieux, sans coque compacte ; l'un de nos malades nous a déclaré qu'au début il les sentait, en effet, plus molles et plus élastiques. L'os spongieux qui les compose paraît avoir des trouées irrégulièrement disposées, mais peut-être avec une tendance à rayonner à partir d'un point d'implantation.

**Obs. 26.** — BÉRARD, *Lyon Médical*, 1906

M. Jouffray, interne, présente au nom de M. Bérard, l'observation d'une malade atteinte d'exostoses ostéogéniques multiples :

Il s'agit d'une jeune femme de 23 ans qui porte sur tout le squelette de volumineux exostoses. Leur date d'apparition a été essentiellement variable ; la première aurait apparu vers l'âge de cinq ans, au niveau de l'extrémité inférieure du tibia droit. La dernière, qui date de deux ans, a été localisée au niveau de l'acromion du même côté.

Pour expliquer ces productions, on ne trouve pas d'antécédents héréditaires soit homologues, soit hétéromorphes, comme cela a été noté fréquemment. Pas non plus d'antécédents personnels, ni syphilis, ni tuberculose, ni rachitisme, ni rhumatisme qui puisse faire croire à des exostoses d'origine inflammatoire,

La nomenclature de ces exostoses serait longue et peu intéressante. Ces productions osseuses frappent tous les os longs, particulièrement les os de la jambe. Ce sont les régions épiphysaires qui sont les plus atteintes, ce qui en montre l'origine dans une altération du cartilage de conjugaison. Plus l'exostose est ancienne, plus son siège est diaphysaire, et la malade insiste elle-même sur ce signe qui coïncide du reste avec une indolence plus complète.

Ce sont les épiphyses les plus fertiles qui sont les plus atteintes.

Les os courts ne sont pas indemnes, et on peut trouver des productions osseuses sur les vertèbres, le tarse et le carpe. On peut en noter, fait plus rare, sur les os plats, omoplate, os du crâne. Le bassin enfin, est peu modifié ; il présente cependant au niveau du détroit supérieur quelques pointes osseuses qui n'ont en rien gêné l'accouchement qui date de deux ans.

Les phénomènes fonctionnels qu'elles occasionnent sont peu intenses. Cependant la marche est rendue pénible par la grosse exostose du volume du poing siégeant à la partie interne et inférieure du fémur droit. C'est elle qui a fait l'objet d'une ablation. Les autres productions sont peu douloureuses. Elles ne déterminent pas de compression nerveuse ou vasculaire.

La diminution de longueur des membres est à noter. Elle confirme l'opinion de Bessel-Hayen et Rubinstein : l'os gagne en épaisseur ce qu'il perd en longueur. C'est ainsi que pour le bras droit, la longueur totale de l'humérus et du radius est de 47 centimètres,

pour le bras gauche 42 seulement. Et si l'on s'en rapporte aux tables de Ballet, cette malade ayant une taille de 1<sup>m</sup>54, la longueur du nombre supérieur devrait être de 0<sup>m</sup>52.

Les mêmes constatations sont faites pour le membre inférieur.

La radiographie montre que la nature de ces exostoses doit être fort variable, tantôt se présentant sous forme d'épines à contours nets et de coloration jaune, on a affaire alors à de l'os compact, tantôt sous forme de masses mamelonnées plus transparentes, se présentant sous l'aspect d'un os soufflé, aspect que l'on croyait autrefois caractéristique des ostéomes à myéloplaxes.

Le 14 janvier, M. Bérard pratiqua l'extirpation de l'exostose du condyle interne du fémur droit. Incision au sommet de la tumeur ; on arrive sur une calotte cartilagineuse qui s'effondre facilement sous la curette. Au-dessous, on trouve une masse d'os très spongieuse que le moindre choc transforme en bouillie. Au-dessus, la lame de tissu osseux compact reparait. La plaie est alors suturée avec une petite mèche de drainage. La réunion s'est effectuée sans incident et la malade peut être considérée actuellement comme guérie.

La malade avait été déjà vue en 1904 par M. Villard. Actuellement son état s'était un peu modifié.

Les grosses exostoses fémorales et péronières avaient considérablement grossi, et la malade accusait dans la jambe et le pied droits, une faiblesse et une maladresse progressives, comme si les branches du sciatique et le sciatique poplité externe en particulier étaient refoulés et comprimés. On ne note pourtant pas de troubles de la sensibilité dans cette zone et pas d'atrophie sensible des muscles de la jambe. D'ailleurs, la malade n'est âgée que de 23 ans, et normalement ses exostoses ostéogéniques peuvent continuer à évoluer, à pousser encore un an ou deux. Cette poussée entre les deux fois où la malade a été vue, ne permet donc pas de penser à la possibilité d'une transformation néoplasique, si elle n'est pas accompagnée d'autres symptômes.

**Obs. 27** (Personnelle).

Le malade entre à l'hôpital pour des douleurs apparues dans la main gauche depuis 3 ou 4 jours.

La face présente un œdème notable.

Les mouvements des phalanges les unes sur les autres sont indolores ; les mouvements des doigts sur le métacarpe sont de même.

Les mouvements des 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> métacarpes sur le carpe sont douloureux, surtout celui du 2<sup>e</sup>. Au niveau des articulations carpo-métacarpiennes correspondantes, la pression est également douloureuse.

Il semble que le malade soit atteint d'arthrite de quelques articulations de la main ; le diagnostic de la nature de ces arthrites ne peut être fixé.

*Antécédents héréditaires.* — Grands-parents maternels, morts, n'ont jamais été connus par le malade.

Grands-parents du côté paternel vivants, n'ont rien de semblable aux tumeurs osseuses du malade.

Le père n'a jamais été malade.

La mère aurait été malade à l'âge de 25 ans, d'une maladie dont son fils ne connaît pas la nature.

Le malade a eu 4 frères :

Le plus jeune est mort né à 7 mois de grossesse, il y a 8 ans

Un autre a actuellement 12 ans, un peu débile.

Un autre âgé de 15 ans ; celui-ci et celui-là ne présentent aucune exostose.

*Antécédents personnels.* — Le malade n'aurait présenté aucune maladie jusqu'à l'âge de 6 ans.

A ce moment, il aurait été soigné pour la scarlatine à l'hôpital de Gratz ; pendant 6 à 8 semaines, il a présenté de la néphrite avec œdème des membres inférieurs. Il y a 1 an  $1/2$ , le malade a eu un chancre à la verge, diagnostiqué spécifique à l'hôpital de Vienne. Le malade s'est soigné pendant une année, depuis il a cessé tout traitement.

*EXAMEN.* — *Appareil respiratoire (en avant) :* Diminution de la sonorité et de l'élasticité des deux côtés, surtout du droit.

Les vibrations sont plus nettement transmises du côté droit.

A l'auscultation, à gauche inspiration, expiration prolongée, respiration prolongée.

A droite, diminution très notable du murmure vésiculaire.

*En arrière* : A droite et à gauche, diminution de la sonorité et de l'élasticité des deux côtés, surtout du côté droit.

Les vibrations sont plus marquées du côté droit.

Le murmure vésiculaire est diminué des deux côtés, surtout du côté droit.

En somme, cliniquement, condensation du côté droit (au moins).

*Appareil circulatoire.* — Cœur normal. Tension : 19 au sphygmomanomètre de Potain.

*Appareil génital.* — Normal.

*Système nerveux.* — Réflexes : rotuliens entièrement exagérés à gauche, normaux à droite ; achilléens : normaux ; olécranien : normal ; crémastériens : nuls.

Pas de troubles de la motilité.

Sensibilité normale à tous les modes.

Pas de fibromes cutanés ni de neuro-fibromatose ; une seule tache pigmentaire au niveau du bord inférieur du grand pectoral droit.

*Œil.* — Réflexes normaux, pupilles égales.

*Oreille.* — Normale.

Le tube digestif est normal ainsi que la rate et le foie.

*Examen du squelette.* — Il n'y a pas de signe de syphilis héréditaire, pas de symptômes de rachitisme. Seule la canine droite supérieure porte une petite échancrure de son bord interne qui en fait une à bouche de dent en tourne-vis.

Le crâne et la face ne présentent aucune altération.

*Rachis.* — Légère scoliose dorso-lombaire à convexité gauche avec exagération du pli de flexion du flanc droit.

*Côtes.* — Normales.

*Sternum.* — Normal.

*Ceinture scapulaire.* — La clavicule gauche est légèrement plus volumineuse : ses deux extrémités sont plus saillantes sous la peau que celles de l'autre.

A la face supérieure de la clavicule droite, on sent une petite épine au niveau de l'insertion des chefs claviculaires du sterno-cléido-mastoïdien. A la face supérieure de la clavicule gauche, on sent une exostose pointue au point correspondant à l'insertion des chefs claviculaires du sterno gauche. A la face inférieure on sent une hyperostose diffuse qui occupe d'ailleurs toute l'extrémité interne de la clavicule gauche et commence au niveau du bord inférieur, à la jonction du  $\frac{1}{3}$  interne avec les  $\frac{2}{3}$  externes.

Au niveau de l'extrémité interne, la face supérieure de la clavicule gauche est hérissée de deux spicules : l'un près du bord antérieur, l'autre près du bord postérieur. La face supérieure de l'os déborde notablement la face supérieure de l'acromion.

*Omoplates.* — Elles présentent toutes deux une hypertrophie notable de leur angle inférieur et du bord interne. L'épine et les autres bords sont normaux.

*Humérus droit.* — Au niveau de l'extrémité supérieure : une exostose pointue de  $\frac{1}{2}$  centim. est sentie sur la face externe à travers les fibres du deltoïde : une autre, égale, sur la face antéro-interne de la même épiphyse, à travers le muscle grand pectoral, et mieux sentie encore par l'aisselle, tout près de la face profonde du muscle, au voisinage de ses insertions. Elles sont toutes deux à 8 centimètres seulement du bord de l'acromion ; une autre très saillante (1 cent.  $\frac{1}{2}$ ) est à la face interne de l'os en pleine diaphyse.

*Humérus gauche.* — Épiphyse supérieure : deux exostoses symétriquement placées par rapport à celles de l'épiphyse humérale supérieure droite. Toutes deux sont plus volumineuses qu'à droite.

Des deux côtés, il est évident que les épiphyses sont anormalement volumineuses. Au niveau des épiphyses inférieures, les épitrochlées semblent particulièrement développées, plus encore à gauche qu'à droite.

*Cubitus et radius.* — Semblent normaux au palper. La radiographie permet de constater deux spicules sur le radius droit, l'un est à la face externe, l'autre à la face interne.

Le carpe, le métacarpe et les phalanges sont normaux des deux côtés.

*Ceinture pelvienne.* — Bassin et sacrum normaux.

*Fémurs.* — A l'amplexation, l'épiphyse supérieure du fémur gauche est notablement hypertrophiée.

*A gauche.* — La face externe du grand trochanter gauche est volumineuse. Au niveau du bord postérieur du grand trochanter gauche on sent une exostose largement implantée, qui se recourbe en arrière et en dedans.

Plus bas, une exostose volumineuse grosse comme une noix est visible sous la peau, à la face externe du fémur. Deux autres sont senties à la face interne, une courte et grosse un peu au-dessus du condyle interne, une autre grêle et longue un peu au-dessus de la précédente.

*A droite.* — On sent deux exostoses courtes, une sur chacune des faces de la partie inférieure de la diaphyse fémorale. La radiographie montre sur la face cutanée externe du condyle externe, une série de saillies osseuses.

*Tibia et péroné droits.* — On voit que les épiphyses supérieures sont énormes. Le palper et la radiographie montrent une très grosse hyperostose à la face interne du tibia droit sur le condyle ; une autre grêle à la surface de l'épiphyse périnéale. La radiographie montre une hypertrophie en masse des deux épiphyses, et une synostose remplaçant les articulations péronéo-tibiales supérieures.

Au niveau des épiphyses inférieures, les deux malléoles sont très hypertrophiées, la malléole péronière a 6 centim. de large, la malléole tibiale a 5 centimètres.

Il existe quatre petites saillies, du volume d'un petit pois, sur la malléole tibiale. Sur la face externe de la malléole péronière on voit deux saillies du même volume.

Le pied droit, le tarse, le métatarse, les phalanges sont normaux.

*Tibia et péroné gauches.* — Synostose de l'articulation péronéo-tibiale supérieure gauche, toutes deux hypertrophiées, surtout celle du péroné.

*Épiphyses supérieures.* — *Tibiales.* — La surface du condyle interne une exostose large, peu élevée, avec au dessous d'elle, une autre pédiculée.

*Péronière.* — Un spicule à la face externe, une épine longue

de 1 c. 1/2 visible à la radiographie un peu au-dessus de la précédente, une série de 3 exostoses pédiculées au niveau du bord interosseux du péroné, un peu au-dessus de l'épiphyse supérieure.

*Epiphyses inférieures.* — La malléole péronière gauche est deux fois plus large que la malléole tibiale.

2 exostoses à la face externe de la malléole péronière ;

1, à la face superficielle de la malléole tibiale ;

1, un peu plus haut ;

La radiographie en montre deux le long du bord interne du tibia.

Tarse, métatarse, phalanges du pied gauche normaux.

### § 3. — Exostoses multiples d'apparence ostéogénique.

#### 1° Consécutives à une infection aiguë

**Obs. 28.** — FROELICH. *Société de Médecine de Nancy*, 1906 ;  
*Revue Médicale de l'Est*, p. 317.

Il présente des photographies et des radiographies d'une fillette atteinte d'exostoses multiples localisées sur les membres d'un seul côté du corps, à droite.

Les parents avaient seulement remarqué que depuis 3 ans l'enfant se tenait de travers. Cette attitude était due à un raccourcissement de 2 cent. du membre inférieur droit. Les os sont plus courts, légèrement incurvés et portant des exostoses variant du volume d'une noix à celui d'un haricot ; il en existe à l'extrémité supérieure et inférieure du péroné, du tibia, sur le scaphoïde, sur le fémur, au grand trochanter et au condyle externe. L'ensemble du membre a l'aspect d'un genu varum.

Le membre supérieur droit est plus court de 5 centimètres ; humérus et cubitus sont incurvés en varus et portent des exostoses : l'humérus sur sa partie supérieure et externe, le radius près du poignet, et le cubitus près du coude.

Le raccourcissement du membre inférieur droit, donne une scoliose sans torsion et mobile, lombaire droite et dorsale gauche.

Il existe en plus un ptosis de la paupière supérieure droite que nous attribuons à une exostose de l'orbite.

Ce cas remarquable par l'unilatéralité des lésions vérifie la loi de Bessel Hogen.

La pathogénie est obscure, il ne s'agit pas de rachitisme. Ce dernier ne donne pas naissance à des exostoses aussi volumineuses. L'enfant est née 13 ans après une sœur bien portante, les parents sont nerveux.

Il ne peut être question de syphilis ; les exostoses de cette affection sont périostées et non pas dues au cartilage épiphysaire.

Pour savoir la cause de ce trouble d'évolution, on excisa une des exostoses du tibia, l'analyse bactériologique montra l'existence de staphylocoques dorés. Les exostoses multiples ne seraient que des infections atténuées d'ostéomyélite des adolescents.

**Obs. 29.** — *Exostoses multiples d'origine infectieuse.* — THIOLLIER, Société des Sciences Médicales de Saint-Etienne, séance du 17 juillet 1907.

Louise T. . . , 4 ans et demi, née à huit mois environ.

Parents bien portants ; une sœur et un frère plus âgés en bonne santé ; personne dans la famille n'a rien présenté d'anormal du côté du squelette ; nourrie au sein jusqu'à 17 mois ; marche à cet âge.

A 20 mois gastro-entérite grave.

Peu de temps après la guérison de cette maladie, la mère s'aperçoit que l'enfant présente un peu de gonflement au niveau des pieds et des chevilles. Un médecin consulté à ce moment parle seulement de rachitisme. L'enfant continue du reste à marcher sans souffrir.

En novembre dernier elle avait 4 ans, brûlures étendues aux deux jambes, ayant suppuré abondamment pendant deux mois. C'est à ce moment lorsque les plaies furent guéries, que la mère s'aperçut pour la première fois de la présence d'une petite grosseur à la partie inférieure du tibia gauche.

C'est la mère qui faisait toujours les pansements ; elle est très

affirmative sur le point que la grosseur n'existait pas antérieurement. Du reste, en l'espace de quelques jours, un grand nombre de tumeurs semblables se développèrent aux membres inférieurs d'abord puis aux membres supérieurs et aux différents points du squelette.

A part une sensation de fatigue, survenant plus vite qu'auparavant, et de douleurs vagues dans les membres inférieurs survenant parfois le soir, l'enfant ne paraît guère incommodée de sa maladie.

Je l'ai vue pour la première fois au mois de février dernier. Depuis cette époque son état ne s'est pas modifié.

Vous voyez une enfant maigre, anémiée, de taille inférieure à la normale ; et si vous palpez son squelette, vous trouvez un grand nombre d'exostoses. Leurs formes et leurs dimensions sont très variées. La pression à leur niveau est absolument indolore.

Au niveau des os longs, ces tumeurs sont localisées comme vous le sentez et comme vous le montrent les radiographies, au voisinage des cartilages de conjugaison. Elles atteignent leur plus grand développement à l'extrémité inférieure des fémurs et à l'extrémité supérieure des humérus affectant généralement une certaine symétrie ; sur le reste du squelette, elles sont disséminées partout. Si on les comptait, on arriverait certainement à plusieurs centaines. Il est à remarquer qu'on n'en rencontre pas au niveau des os qui dans leur développement n'ont pas été précédés d'une ébauche cartilagineuse.

L'apparition de ces tumeurs à la suite d'une suppuration prolongée, leur évolution rapide à ce moment ne laissent pas de doute sur le rôle pathogénique de l'infection.

## 2° Consécutives à une infection tuberculeuse personnelle.

**Obs 30.** — *Exostoses multiples survenues à l'âge de 10 ans. Coxalgies. Fistules. Absès de la région deltoïdienne.* In Thèse LAPASSET, 1883.

P. . . , Louis, 16 ans, journalier, entre le 27 août 1883, à la Pitié,

salle Jenner, n° 53. Blond, lymphatique, d'une constitution peu robuste, mais d'une santé habituellement bonne.

*Antécédents.* — Père bien portant, âgé de 50 ans. Mère morte à 42 ans, à la suite d'une fausse couche, trois frères et sœurs bien portants.

Personne dans sa famille ne présente aucune saillie osseuse anormale.

En décembre 1881 il entre pour la première fois à l'hôpital dans le service du professeur Lasègue, avec douleurs vives dans l'épaule droite et gonflement très manifeste de la région. Disparition en 15 jours. Puis apparition de douleur et gonflement du côté de la hanche droite. Sortie de l'hôpital en avril 1882, avec une ankylose de la hanche et un raccourcissement du membre inférieur droit.

Le malade rentre à l'hôpital en février 1883 avec un abcès de la partie antéro-latérale de la cuisse ; incision, fistule. Vers le 15 mars nouvel abcès au niveau de l'angle inférieur du triangle de Scarpa ; la fistule qui en résulte ne se ferme qu'en novembre.

En juin, douleurs et gonflement de la région deltoïdienne gauche. Articulation libre. Un mois après, incision d'un abcès dans la région interne du bras, à 5 cm. au-dessous du creux poplité.

Fistule consécutive cicatrisée 2 mois après. Enfin, en septembre, formation d'une nouvelle fistule à 6 cm. en dedans de l'épine iliaque antéro-supérieure, à 1 cm. au-dessous de l'arcade crurale.

*Exostoses.* — A l'âge de 10 ans, apparition de la première exostose du volume d'un œuf de poule, à la partie antérieure de la cuisse gauche, un peu au-dessus du genou.

Le malade ne remarque d'ailleurs pas la présence des autres tumeurs qui furent cependant reconnues facilement quand il entra à l'hôpital en 1881, c'est-à-dire quatre ans plus tard et dont suit le tableau succinct : on en trouve sur les membres supérieur et inférieur et sur les côtes.

En août 1882, la taille du malade était de 1 m. 54 ; en août 1883 elle était de 1 m. 625. L'année précédente, on avait moulé sa jambe gauche, si bien qu'on pût constater que toutes les tumeurs existant déjà auparavant, avaient grossi en proportion du membre et que de nouvelles étaient apparues.

**Obs 31.** — *Exostoses symétriquement développées autour de la hanche et réunies par une articulation incomplète.* — L. BISTEUX, *Soc été anatomique*, 1883

Ch..., R. est tuberculeux au 3<sup>e</sup> degré ; à l'autopsie on trouve des cavernes tuberculeuses dans les deux poumons. Une exostose est développée aux dépens de la face interne d'un os iliaque ; une autre est développée à la surface du grand trochanter du même côté. Une néarthrose unit les deux exostoses. Les surfaces néo-articulaires ne sont pas revêtues de cartilage ; il existe une capule confondue avec le périoste au niveau de ses insertions. La synoviale de la néo-articulation ne communique pas avec la synoviale de la hanche.

**Obs. 32.** — *Exostoses ostéogéniques multiples du fémur, du péroné et du tibia, Fragment d'exostose détaché d'une des masses principales et articulé avec le reste de l'exostose.* — COLLET et MORESTIN. *Société anatomique*, 1894.

Un homme de 45 ans, meurt le 16 décembre 1894, de tuberculose pulmonaire, salle Saudras, à l'hôpital Beaujon, dans le service de M. le D<sup>r</sup> Rigal. Cet homme portait des exostoses multiples, il était indemne de syphilis, tant héréditaire qu'acquise ; personne de sa famille n'avait non plus présenté d'exostoses.

Les tumeurs osseuses remontaient chez lui à la première enfance ; le malade « s'était toujours connu avec des grosseurs, suivant son expression.

Elles siégeaient aux extrémités supérieures des deux tibias et aux extrémités inférieures des deux fémurs. Il en existait, d'autre part, au niveau de l'extrémité inférieure de ses avant-bras et à l'extrémité supérieure des humérus. On en trouvait encore une autre sur la face externe de la 5<sup>e</sup> côte en dedans de l'angle inférieur de l'omoplate.

Les genoux étaient très déformés, bien que le malade put marcher

sans difficulté. A l'autopsie on trouva les exostoses voisines du genou enveloppées de bourses séreuses très étendues. La flexion du genou est limitée par les masses postérieures. L'articulation péronéo-tibiale inférieure est ankylosée. Une des exostoses détachée de son insertion s'articulait avec la masse exostosique par une synoviale.

**Obs. 33.** — *Exostoses multiples par édifications périostiques survenues chez un tuberculeux pulmonaire.* — MAILLARD, *Revue de chirurgie*, 1902.

Louis D..., relieur, âgé de 31 ans, entre le 27 juin 1901 à l'Hôtel-Dieu, service de M. le Prof<sup>r</sup> Poncet. Ce malade désire se faire enlever plusieurs exostoses douloureuses, survenues depuis quelques semaines.

Ses antécédents héréditaires sont les suivants : son père est vivant et en bonne santé ; sa mère est morte à l'âge de 45 ans de tuberculose pulmonaire ; il a également perdu un frère qui est mort à l'âge de 17 ans de la même maladie.

Personnellement, il s'est toujours très bien bien porté jusqu'à l'âge de 20 ans. Il a échappé à toutes les maladies infectieuses de l'enfance ; jamais de manifestations rachitiques ou tuberculeuses ; sa croissance s'est effectuée normalement. A l'âge de 20 ans, sa santé commença à décliner ; il se mit à tousser et perdit ses forces ; il ressentait fréquemment une faiblesse extrême dans les jambes, assez marquée parfois pour empêcher complètement la marche.

Une série d'exostoses étant survenue et s'accompagnant de douleurs, un chirurgien de Rouen pratiqua, sur la demande du malade, l'ablation de toutes ces exostoses.

L'opération ne s'accompagna d'aucune complication immédiate, mais quinze jours après, se déclara une pleurésie gauche avec épanchement, mais qui ne fut jamais ponctionnée.

Pendant les 10 années qui suivent, l'état de santé demeura relativement satisfaisant ; le malade toussait fréquemment, mais il ne fut jamais obligé de cesser son travail.

Habitudes alcooliques avouées.

Jamais aucune maladie vénérienne.

*Début de l'affection actuelle.* — Il y a trois mois, commencèrent à réapparaître des symptômes exactement semblables à ceux qui s'étaient manifestés 40 années auparavant. Mauvais état général, faiblesse, sueurs nocturnes, inappétence, recrudescence de la toux, puis réapparition de douleurs localisées dans les membres avec les mêmes caractères que la première fois.

Au niveau de chaque endroit douloureux, se produisirent bientôt de nouvelles exostoses, mais avec une évolution moins rapide et moins douloureuse que la première fois ; il y eut un peu d'inflammation locale et d'empâtement, mais pas de suppuration, sauf toutefois à l'extrémité de l'index et du médius gauches, où trois exostoses sous-unguéales s'éliminèrent spontanément après ouverture de la peau.

Il ressentait également d'assez vives douleurs à la partie inférieure du rachis, surtout la nuit.

Huit jours avant l'entrée à l'hôpital, le malade avait eu une abondante hémoptysie.

*Examen du squelette.* — Il existe, disséminées sur les différentes parties du squelette, une vingtaine d'exostoses environ, mais ce chiffre est forcément approximatif, car durant son séjour à l'hôpital, il s'en produisit plusieurs autres ; la plus ancienne date de trois mois environ.

Au moment de l'examen, il y en avait sur les deux tibias, le fémur gauche, les deux humérus, la clavicule gauche, les premières phalanges du médius et de l'index droits. Leur siège sur les différents os est éminemment variable ; quelques-uns sont voisins des épiphyses, mais le plus grand nombre se disséminent irrégulièrement le long des diaphyses, on distingue facilement les cicatrices consécutives à l'ablation des premières exostoses : ces cicatrices, au nombre de quinze, sont éparses le long des deux membres inférieurs et du membre supérieur gauche.

Leur volume oscille entre les dimensions d'une noix et celle d'une tête d'épingle en verre.

Elles ont une forme à peu près identique, sessiles, elles revê-

tent l'aspect d'un cône ou d'une pyramide adhérent à l'os par une large base et se terminant par une pointe plus ou moins effilée ; la peau glisse mal sur elles et même sur quelques-unes est complètement adhérente. L'adhérence de la peau est d'autant moins marquée que l'exostose est plus ancienne. Tout autour l'os est absolument normal ; ni douleur, ni gonflement.

Actuellement, le malade ne souffre pas au repos, par contre, certains mouvements sont très gênés ; la pression au niveau des exostoses est toujours très douloureuse.

A l'exception de ces multiples productions, le squelette ne présente rien d'anormal ; pas d'incurvations, par de déformations d'aucune sorte. Les dents sont saines et régulières, le massif facial et les os du crâne n'offrent aucune particularité.

La mensuration est pratiquée soigneusement ; les proportions avec la taille du sujet concordent avec les conclusions d'Et. Rollet. Il n'existe également aucune différence de longueur appréciable entre les os symétriques, quel que soit le nombre d'exostoses dont ils sont porteurs.

*Examen des autres organes.* — L'auscultation des poumons indique des signes indubitables d'infiltration tuberculeuse des deux sommets, au 2<sup>e</sup> degré.

Le malade crache beaucoup ; sueurs nocturnes abondantes.

La séro-réaction tuberculeuse pratiquée par M. le Pr agrégé Courmont, donne un résultat positif.

Rien de particulier du côté du tube digestif ; le malade a peu d'appétit, mais il digère facilement ; alternatives fréquentes de diarrhée et de constipation

Ni sucre, ni albumine dans les urines.

Maux de tête fréquents, on note également un peu d'exagération des réflexes rotuliens, quelques troubles vagues de la sensibilité, mais ces symptômes sont trop peu accentués pour que l'on puisse conclure à l'existence d'une maladie systématisée du système nerveux.

Le malade, de taille moyenne, blond, est un garçon intelligent. répondant parfaitement à l'interrogatoire. Sur sa demande, M. le Dr Delore, assistant M. Poncet, pratique l'ablation de l'exostose la plus

douloureuse, située sur l'humérus, à l'union du tiers supérieur avec le tiers moyen de cet os.

*Opération.* — Anesthésie à l'éther. Après incision de la peau, la tumeur est mise facilement à nu ; elle est située au-dessous du biceps, qu'elle soulève légèrement, mais avec lequel elle n'a contracté aucune adhérence. L'ablation est faite à la gouge et au maillet.

La tumeur enlevée, cunéiforme, haute d'un centimètre et demi à peu près, présente une base d'insertion de trois centimètres carrés environ. Elle est recouverte d'une couche de périoste normal ; on la partage en deux parties par un trait de scie ; la surface de section montre de l'os dur, mais dense et régulier, sur lequel il est impossible de distinguer à l'œil nu la moindre trace d'ostéite.

*Examen histologique.* — Pas de cartilage. Le périoste est conservé, un peu épaissi, mais non enflammé, ses fibres viennent se perdre directement dans l'os.

La moëlle est tout à fait au repos et presque exclusivement graisseuse.

La table externe est très épaisse avec des systèmes de Havers réguliers, très proches les uns des autres.

Les systèmes de lamelles osseuses intermédiaires avec les systèmes de Havers n'offrent aucune disposition spéciale.

En somme, os régulier, de nouvelle formation, d'origine surtout périostique, sans cartilage. Aucun caractère spécifique.

L'inoculation d'un fragment au cobaye n'a donné aucun résultat.

**Obs. 36** (Résumée). — LORTAT-JACOB et AUBOURG. *Société Médic. des Hôpît.* (Séance du 31 juillet 1908).

Il s'agit d'un jeune homme âgé de vingt-quatre ans, qui vient consulter pour des crises d'asthme.

L'examen rhinoscopique pratiqué par notre collègue Lemaître ne démontre aucune altération pathologique. Les incisives médianes sont crénelées et érodées. L'auscultation permet d'entendre, le

22 novembre 1907, au sommet du poumon gauche, dans la fosse sus-épineuse, des râles sibilants, et sous la clavicule du même côté une respiration saccadée. La percussion du sommet gauche en arrière dénote une augmentation de la résistance sous le doigt. A droite, il y a de la matité au sommet et diminution de la respiration.

Adénopathie trachéo-bronchique.

Rien à noter du côté du tube digestif, ni du système nerveux.

Les réflexes sont normaux. Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

Le pouls est à 88°.

Le cœur est abaissé, et le malade a été réformé parce « qu'il avait dit-il le cœur trop bas ».

De fait, il a des malformations squelettiques qui viennent troubler les rapports normaux de cet organe avec la paroi thoracique.

Le poids de ce malade est de 44 kil. 360, sa taille est 1<sup>m</sup>58. Il est constellé d'une façon générale d'exostoses, les unes plus apparentes que les autres, et dont le détail ne saurait être exposé exactement.

Il faut noter que deux exostoses ont subi une régression notable.

La radiographie montre surtout l'épaisseur exagérée des os en disproportion avec leur longueur; le cubitus et le radius sont incurvés, les épiphyses radiales inférieures sont très déformées.

Le bassin du côté droit présente un allongement de la hauteur de l'os iliaque, et surtout un rétrécissement de son diamètre transversal. Au dessous de l'épine iliaque antérieure et supérieure, on voit un épaissement de l'os gros comme un noix qui se continue directement avec le tissu osseux de la masse osseuse et qui, lui, ne présente pas de lésions osseuses apparentes.

La cavité cotyloïde est un tiers environ plus grande que la normale et cette augmentation est d'autant plus manifeste que l'os coxal est plus petit. La tête fémorale est très élargie pour remplir cette cavité, et le col du fémur plus horizontal que d'habitude aboutit à un grand trochanter plus gros que la normale, mais surtout qui présente une ascension très marquée comme dans la coxa vara.

La colonne vertébrale lombaire est droite. Autant la 2<sup>e</sup> et la 3<sup>e</sup> vertèbres lombaires sont normales, autant la 4<sup>e</sup> et la 5<sup>e</sup> présen-

tent un corps vertébral diminué de volume et presque disparu dans leur moitié gauche; les deux corps vertébraux semblent unis ensemble, comme si le disque vertébral était ou absent ou détruit.

Des constatations, il ressort plusieurs points importants :

1° Les déformations des épiphyses accentuées au niveau des régions dia-épiphysaires et consistant en élargissement, déformation et dystrophie très marquée de l'extrémité inférieure du cubitus.

2° Les lésions osseuses qui par place rappellent les exostoses ostéogéniques typiques, comme il n'est pas rare d'en rencontrer au niveau de l'extrémité supérieure du tibia, ou à la face inférieure du calcanéum.

D'autre part, sur d'autres points du squelette, un aspect de l'os qui par ses déformations, l'élargissement du canal médullaire, la diminution d'épaisseur de la gouttière de l'os, et surtout l'aspect vitré, poreux, en géodes, du tissu osseux nous font admettre l'existence d'ostéite tuberculeuse. Ces lésions rappellent en effet à s'y méprendre l'aspect de celles que l'on constate au niveau de la tête fémorale au début de la coxalgie. Le malade a eu la fièvre typhoïde; son père est bronchitique et emphysémateux.

**Obs. 35.** — LORTAT-JACOB et SABARÉANU, *Revue de Médecine*, 1908

*Décembre 1908.* — Le nommé M. . . , Joseph, âgé de soixante ans, menuisier, entre le 6 décembre 1905, salle Chamel, n° 27, pour de la bronchite et des étouffements qui ont débuté en octobre 1903.

Il tousse et crache depuis son adolescence. Des poussées de bronchite lui reviennent souvent. Depuis quelques années il a une constante dyspnée d'effort et il a dû abandonner son métier.

L'habitus extérieur du malade trahit la difficulté de la respiration et la gêne circulatoire.

Le visage est pâle dans son ensemble, les pommettes sont décolorées.

Le cou est raccourci, et il y a une exagération des creux sus-

claviculaires. Le thorax est déformé, aplati transversalement, les épaules sont proéminentes, il y a exagération du creux épigastrique.

Notons qu'on ne retrouve ni au crâne, ni aux extrémités, ni sur les côtes des stigmates de rachitisme.

Il s'agit d'un emphysémateux avec une déformation thoracique un peu spéciale. Cet homme présente des membres inférieurs très droits et normaux si l'on en excepte la présence de varices et de pigmentations d'ulcères variqueux à la face interne du tibia. Il montre encore une hydrocèle depuis l'âge de 46 ans.

Le malade est en proie à la dyspnée, l'inspiration est courte, l'expiration est longue, et l'exploration du système respiratoire démontre de l'emphysème et des signes de bronchite aux sommets.

En un point de la fosse sus-épineuse droite, la respiration est soufflante, l'aspiration est rude et basse et il se fait entendre après la toux des bouffées de râles sous-crépitaux. La tuberculose peut être affirmée en ce point.

Il y a des bacilles de Kock dans les crachats.

L'exploration de l'appareil cardio-vasculaire démontre des lésions d'aortite chronique avec un double souffle systolique et diastolique à la base.

Le pouls est à 70, un peu bondissant et dur, les artères sont rigides.

Il n'y a pas de battements des jugulaires.

Les urines sont en petite quantité, troubles et colorées, leur densité est à 1011. Pas d'albuminurie.

Du côté de l'appareil digestif, on note que la langue est légèrement saburrale, desquamée par places, avec des fissures transversales.

Le foie est un peu abaissé et légèrement douloureux au palper. La rate n'est pas appréciable. L'examen du système nerveux dénote une légère imprégnation éthylique, mais les réflexes sont normaux.

Le 18 janvier, le malade fait une crise d'asystolie caractérisée par la diminution du taux des urines, l'albuminurie, la rapidité du pouls, l'augmentation de volume et la douleur hépatique.

Le 27 janvier, il y a un relèvement momentané attribuable au régime et à la thérapeutique, mais le malade succombe le 30 mai à une pneumonie de la base droite.

Ce qui reste à noter de cette observation a trait aux altérations retrouvées sur le squelette des membres supérieurs et qui nous intéressent particulièrement.

Il existe entre deux avant-bras de ce malade, au niveau des apophyses styloïdes des cubitus, une exostose symétrique de la grosseur d'une petite noix. La gauche serait un peu plus volumineuse que la droite.

Ces exostoses sont indolores, et au dire du malade, ont existé de tout temps, il les a toujours vues. Peut-être auraient-elles augmenté vers l'âge de 16 ans; 17 ans, mais il n'a jamais souffert en ces régions et elles ne l'ont jamais gêné pour son travail.

Il est aisé de se rendre compte par la vue et par le palper de la forme et de la consistance de ces exostoses. Ce sont de petites pyramides triangulaires à base adhérente à l'apophyse styloïde du cubitus, à sommet arrondi et donnant par leur volume un aspect élargi aux poignets.

Il n'y a ni sur le sternum, ni sur le crâne, ni sur les mains, ni sur les membres inférieurs aucune autre exostose.

Le malade ne présente aucun stigmate de rachitisme. Il a eu une scarlatine dans l'enfance et une blennorrhagie dans l'adolescence ; pas de syphilis.

Marié deux fois, il eut de son premier mariage avec une femme morte de péritonite et qui paraît avoir été tuberculeuse, 5 enfants.

Un garçon mort à 32 ans, après une longue affection gastrique, une fille morte à 5 ans de méningite tuberculeuse, une fille morte à 5 ans de méningite tuberculeuse, une fille morte à 34 ans sans avoir eu ni d'enfants, ni de fausses couches, une fille de 32 ans, tuberculeuse, une fille mariée bien portante.

De sa seconde femme, il a eu 3 enfants dont l'histoire est négative.

L'hérédité collatérale du malade est la suivante. Ils sont, dit-il, 17 frères et sœurs ; on manque de renseignements sur l'habitue extérieur des autres et M. . . ignore totalement s'ils ont comme lui des malformations osseuses.

Seule l'hérédité ascendante est vraiment intéressante. La mère est morte à 72 ans et le père est mort à 48 ans de tuberculose pulmonaire chronique.

L'autopsie de M... , Joseph, permet de retrouver la tuberculose au sommet avec de petites granulations et un gros bloc de pneumonie grise d'où il sort du pus grisâtre à la coupe.

**Obs 36** (Résumée). — LAUNOIS et TRÉMOLIÈRES. *Société médicale des hôpitaux*, juillet 1905.

P... , typographe, âgé de 35 ans, entre à l'hôpital pour une infection bacillaire qui semble avoir débuté en 1901.

S'accompagnant d'hémoptygies, d'anorexie, d'amaigrissement, de perte des forces. Une toux fréquente, une expectoration puriforme, la fièvre continue, dénote cette infection. Ces signes concordent avec les lésions locales. On constate, en effet, des signes cavitaires du sommet gauche, et des râles humides, indices de ramollissement au sommet droit.

Mais, ce qui retient surtout l'attention, ce sont les déformations des membres de nature osseuse. La tuberculose qui amena la mort du malade est de beaucoup postérieure aux exostoses. Par conséquent, elle n'a pu présider à leur genèse.

Dès la plus tendre enfance, on s'aperçut de la présence d'exostoses au niveau du cou-de-pied gauche qui s'accusèrent avec la croissance. Vers 15 ans, le malade se mit à boiter, la tête de son fémur gauche se développa en une tumeur volumineuse. Vers l'âge de 20 ans, toutes les exostoses étaient constituées et depuis, certaines se sont accrues.

Les membres sont inégalement développés. Le membre supérieur gauche a 50 centimètres, le droit 51. Le membre inférieur gauche a 81 centimètres, le droit n'a que 76 centim. Il existe des exostoses sur les humérus, les os de l'avant-bras, les métacarpiens.

Les crêtes iliaques sont mamelonnées ainsi que le sacrum, le coccyx et les ischions. Le bassin est asymétrique. Il est aplati à droite; il existe d'ailleurs une scoliose apparente à convexité gauche. L'extrémité supérieure du fémur gauche a le volume d'une tête de fœtus et l'extrémité supérieure est entourée d'une véritable couronne d'épines osseuses.

Les radiographies montrent l'intégrité de la diaphyse et le développement des exostoses au niveau des cartilages de conjugaison. Ces exostoses sont des cavernes limitées par des travées osseuses, Le grand trochanter droit porte une exostose coiffée d'une bourse séreuse contenant de petits corps étrangers.

**Obs. 37** (Résumée). — M<sup>me</sup> NAGEOTTE-WILBOUCHEWITCH. *Société de Pédiatrie* du 19 juin 1906.

Il s'agit d'une jeune fille russe âgée de 15 ans, qui présente un certain nombre d'exostoses; une dizaine peut-être, sur les os du torse, sur les tibias, les omoplates, le front; elles sont toutes de petites dimensions, comparables à l'apophyse styloïde du cubitus.

Une seule est très volumineuse, elle siège sur la partie sternale de la première côte gauche dont les contours ne sont plus reconnaissables.

L'apparition des exostoses remonte, au dire de la famille, à l'âge de 8 ou 9 ans, mais l'exostose costale n'a pris des proportions inquiétantes que depuis un an. L'état général est médiocre, la malade se plaint d'une grande fatigue et a toute l'apparence d'une auémique.

### 3° Tuberculose héréditaire

**Obs. 38.** — *Exostoses ostéogéniques symétriques du maxillaire inférieur.* — LORTAT-JACOB et SABAREANU, *Rev. de Médec.*, 1905.

Le jeune Maurice M..., employé, vient consulter le 19 mars 1904, à l'hôpital Laënnec, dans le service du professeur Landouzy.

Ce jeune homme de seize ans, présente au pied droit une tumeur blanche, caractéristique, ayant débuté il y a un an. De petite taille. d'aspect frêle, de corpulence chétive, les cils longs et bruns, M. porte un duvet abondant dans la région scapulaire.

La peau fine et d'un blanc mat, son thorax étroit donnent à cet adolescent de seize ans plutôt l'aspect d'un enfant de douze ans.

Qui ne reconnaîtrait à cet ensemble l'habitus extérieur que le professeur Landouzy a stigmatisé chez les héritiers des tuberculeux.

Ce seul signalement nous permet de le ranger dans la classe des dystrophiques tuberculeux.

Mais ce qui retient notre attention, c'est la présence d'une malformation relativement rare.

Celle-ci consiste en l'existence de deux saillies osseuses symétriques, au niveau du maxillaire inférieur et qui donnent au menton un aspect d'élargissement transversal. Celui-ci, au lieu d'être régulièrement arrondi, a franchement l'aspect trapézoïde : l'angle droit de ce trapèze est plus saillant que le gauche ; cependant la palpation permet de sentir des deux côtés une saillie osseuse, conique, à base sessile, faisant corps avec l'os maxillaire.

Ces saillies osseuses sont complètement indolores, et n'ont jamais été l'occasion de souffrance pour le malade. Toutefois, celui-ci en a connaissance et se souvient que l'on a constaté chez lui, tout enfant, cette malformation.

Les caractères tirés de l'examen clinique, permettent d'affirmer que nous sommes en présence d'exostoses ostéogéniques congénitales ; la radiographie indique la nature osseuse du processus, en même temps qu'elle précise le volume de ces proliférations coniques. A leur niveau, l'os est plus transparent que dans le reste du maxillaire.

Les dents présentent un vice d'implantation. La canine inférieure du côté gauche est portée en avant et en dehors, et couvre en partie la face antérieure de l'incisive voisine.

Du côté droit, la canine est au contraire portée en arrière et en dedans, et vient se placer derrière l'incisive correspondante.

L'incisive latérale externe gauche inférieure est un peu déjetée en arrière, par rapport à celle de l'autre côté.

Les autres dents sont absolument normales et il n'y a aucun vice d'implantation sur le maxillaire supérieur.

L'exploration minutieuse du squelette entier ne montre aucune

autre exostose sur un point quelconque du corps. Il n'y a pas non plus de déformation rachitique.

Les antécédents personnels, en dehors d'une coqueluche à l'âge de deux ans, d'une rougeole de deux ou trois ans, ne retiennent pas l'attention.

Actuellement en plus de sa tumeur blanche, le malade présente des signes évidents de tuberculose pulmonaire au début et la séro-réaction d'Arloing et Courmont est positive.

L'exploration des autres organes est négative.

Les antécédents héréditaires sont très intéressants à noter : son père est mort de tuberculose pulmonaire chronique à 46 ans : sa mère paraît avoir joui d'une santé relativement bonne, elle n'a pas fait de fausses couches. On ne peut trouver chez les parents la trace d'aucune infection syphilitique.

Il n'y a qu'une sœur qui est bien portante.

*Ajoutons qu'une de ses cousines, au dire de l'enfant, présente les mêmes malformations que lui au menton.*

#### Obs. 40 — In thèse BRUN.

B. . . , âgé de 23 ans, entre le 9 juillet à l'Hôtel-Dieu, pour une adénite inguino-crurale gauche datant de quatre jours, et consécutive à une marche forcée.

Le ganglion est fluctuant. Ouverture, énucléation du foyer purulent, gaze iodoformée, spica compressif.

Je passe rapidement sur ce léger accident, qui n'a eu d'ailleurs aucune importance, pour insister sur les particularités que présente ce malade.

Il suffit d'un simple coup d'œil pour constater sur son squelette. un nombre considérable de tumeurs dures, incompressibles, et présentant une symétrie à peu près parfaite. Actuellement toutes sont indolentes.

Interrogé d'abord sur ses antécédents héréditaires, notre malade, doué d'une intelligence assez restreinte, nous donne des renseignements fort vagues.

On trouve des exostoses sur les mains, les radius, les cubitus (qui sont recourbés de dehors en dedans) ; une déformation du coude gauche laisse le coude fixé dans une position intermédiaire à la flexion et à l'extension ; le deuxième orteil gauche est plus court que le troisième de 0 m. 01 ; on trouve des exostoses également sur les fémurs, les péronés, les tibias.

**Obs. 41** (Résumée). — LENGLET et MANTOUX. *Bulletin de la Société de Pédiatrie*, 1902, p. 441.

Marcelle G. . . , âgée de 11 ans 1, 2, entre le 9 novembre 1902 à l'hôpital Broca, dans le service de notre maître M. Brocq, pour une kératodermie palmaire et plantaire symétrique.

Au début du mois de juillet, la petite malade a ressenti au niveau des plantes d'assez vives démangeaisons ; puis en août, démangeaisons au niveau des paumes, puis peu à peu la kératodermie s'est constituée.

Les exostoses ont un volume qui varie de celui d'un pois à celui d'un gros marron. Elles sont réparties sur les côtes, le sternum, la ceinture scapulaire, les os du membre supérieur et ceux du membre inférieur.

Beaucoup sont sessiles ; d'autres ont la forme de véritables aiguilles osseuses s'implantant par un pédicule assez mince.

La colonne vertébrale, le bassin, les os du crâne et de la face sont respectés.

Sur les côtes, petites exostoses réparties à droite sur les 4<sup>e</sup>, 5, 6<sup>e</sup>, 6<sup>e</sup>, 7<sup>e</sup> et 8<sup>e</sup>, à gauche sur les 5<sup>e</sup>, 6<sup>e</sup> et 7<sup>e</sup> seulement. Elles s'étagent sur une ligne courbe à concavité postéro-supérieure qui commence un peu en dehors de la ligne maxillaire et va aboutir à la ligne axillaire antérieure.

Sur le sternum, petite exostose au niveau de l'articulation de la 1<sup>re</sup> côte.

Sur les clavicules, petites exostoses au tiers interne du bord supérieur.

Les omoplates portent sur leur épine et au niveau de leur angle,

plusieurs exostoses arrondies qui atteignent la grosseur d'une noisette.

Les humérus portent des exostoses assez volumineuses au niveau du col chirurgical sur les faces interne et externe de l'os.

Les radius portent de petites exostoses un peu au-dessus de l'interligne articulaire radio-carpien sur leurs faces extérieure et postérieure.

Le cubitus gauche présente une exostose à la face antérieure de son extrémité inférieure. En outre, les deux cubitus ont subi un arrêt de développement : la pointe de leur apophyse styloïde est à environ 8 centim. au-dessus d'une ligne horizontale passant par l'apophyse styloïde du radius.

En conséquence de cette malformation, la main est assez fortement déjetée en dedans ; le pli radiocarpien, au lieu d'être horizontal, est oblique en haut et en dedans, les mouvements d'abduction sont impossibles.

Quelques-uns des doigts présentent, au niveau de leur première phalange, face dorsale, de petites exostoses.

Exostoses volumineuses à l'extrémité supérieure du tibia et à l'extrémité inférieure du fémur, petites exostoses au niveau des malléoles.

La colonne vertébrale est légèrement déviée du côté gauche dans la région dorsale inférieure. Courbure de compensation à peine marquée dans la région lombaire.

Aplatissement léger des côtes du côté droit.

Ces exostoses ne sont aucunement douloureuses et ne gênent pas la petite malade.

Elles ont été remarquées pour la première fois lorsque l'enfant avait 4 ans. Aucun renseignement sur leur ordre d'apparition, ni sur la rapidité avec laquelle elles ont cru.

L'enfant née à terme a été élevée au sein jusqu'à 3 mois, puis au biberon. Elle a marché à 13 mois.

Rougeole dans la première enfance, scarlatine à 8 ans. Rhumes assez fréquents.

L'enfant est un peu petite, 1 m. 22 au lieu de 1 m. 29 (taille normale d'un enfant de son âge d'après les tableaux de Quetelet), mais bien proportionnée.

L'examen des divers organes est négatif, on note seulement de la polymicro-adénopathie.

Le père de l'enfant est bien portant, la mère tousse et a eu à plusieurs reprises des hémoptysies. Un frère et une sœur plus jeunes sont bien portants.

Aucun membre de la famille ascendant en collatéral n'a présenté d'exostoses.

Plusieurs radiographies ont été faites. Elles ont confirmé les données fournies par l'examen clinique sur le siège et la forme des exostoses. Elles ont en outre permis d'étudier l'arrêt de développement et les déformations subitales, ainsi que l'état des cartilages interépiphyso-diaphysaires.

Le cubitus gauche présente une exostose considérable faisant saillie dans l'espace interosseux ; elle se prolonge jusqu'à son extrémité ; celle-ci est séparée par un espace de plus de deux centimètres de la première rangée des os du carpe.

Il est impossible de distinguer l'épiphyse de la diaphyse.

Il se termine en pointe mousse et l'extrémité de cette pointe est séparée par un intervalle de deux centimètres de la première rangée des os du carpe.

Les cartilages interépiphyso-diaphysaires de l'extrémité inférieure du radius sont à peu près complètement ossifiés : cette ossification se fait d'une façon très irrégulière ; du côté gauche, on distingue l'ombre d'une lame osseuse qui s'attache en dehors par sa face inférieure, en dedans par sa face supérieure à la diaphyse. Il y a donc une ossification précoce des cartilages de conjugaison. Il y a soudure précoce des épiphyses radiale et cubitale. Par contre, les cartilages de conjugaison sont parfaitement libres de productions osseuses au niveau des membres inférieurs. A droite la partie externe de l'espace interépiphyso-diaphysaire reste claire, la partie interne seule est effacée par l'ombre de la soudure osseuse.

Aux autres épiphyses, notamment à celles du membre inférieur, on reconnaît les volumineuses exostoses que nous avons signalées ; mais partout les cartilages interépiphyso-diaphysaires sont conservés et présentent, comme nous avons pu nous en assurer en comparant avec des radiographies faites sur des sujets normaux, leur disposition et leur épaisseur normales.

**Obs. 42.** — *Exostoses multiples.* — Th. de POUMEAU, 1895, Paris.

Opéré il y a deux ans pour deux tumeurs osseuses du péroné droit et du tibia gauche, réclame deux ans après l'ablation d'une nouvelle tumeur du tibia droit. L'examen attentif du malade révèle l'existence de productions osseuses analogues en divers points du squelette. On en trouve sur le rachis, les côtes, le squelette des membres. Une troisième fois, trois mois après la seconde intervention, une exostose nouvelle fut enlevée chirurgicalement. Le malade voyait se développer sa tuberculose pulmonaire ; il présentait des hémoptysies et l'on entendait au sommet des signes de ramollissement. En comparant l'état du squelette à chacune des interventions nouvelles, on pouvait constater que le nombre des exostoses augmentait. Le malade était âgé de 21 ans.

---

## CONCLUSIONS

---

Il existe deux variétés d'exostoses multiples :

- 1° Les vraies exostoses ostéogéniques multiples ;
- 2° Les fausses exostoses ostéogéniques multiples.

Elles se distinguent l'une de l'autre par des caractères étiologiques, anatomo-pathologiques et cliniques. Mais après les avoir opposées de façon formelle l'une à l'autre, on peut se demander s'il ne faut pas les rapprocher par certains côtés pathogéniques ; infections, auto ou hétéro-intoxications ne sont-elles pas en dernière cause l'explication pathogénique commune aux vraies comme aux fausses exostoses ostéogéniques multiples ?

---

Vu :  
Le Président de la Thèse,  
HUTINEL.

Vu :  
Le Doyen :  
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :  
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,  
LIARD.

## BIBLIOGRAPHIE

---

1701. Verduc. *Pathologie de chirurgie*.  
1706. Leclerc. *Maladies des os*.  
1735. Petit. *Traité des maladies des os*.  
1757. Houstet. Sur les exostoses des os cylindriques, *Mém. de l'Académie de chirurgie*, 1757, t. III, p. 430.  
1814. Boyer. *Traité*, t. III, p. 594.  
1823. Ribell. Thèse de Paris, 1853, n° 88.  
1828. Cruveiller. *Traité d'anatomie pathologique du corps humain*.  
1833. Lobstein. *Anatomie pathologique*, t. II, chap. II et III.  
1835. Cloquet et Bérard. Art. Exostose du *Dictionnaire* en 30 volumes.  
1844. Ducret. Thèse Paris.  
1846. Hauff. *Wurtemberg medic. Correspondenzblatt*.  
1847. Roux. Mémoire sur les exostoses, dans la *Revue méd. chirurg.*  
1856. Vix. *Beiträge zur Kenntniss der angeborenen multiplen Exostosen*, Dissert. Giessen.  
1871. Laburthe. Paris, n° 117.  
1874. Belmont. *Rev. méd. de photog.*  
1875. Reclus. *Progrès médic.*  
1879. Revillout. *Gaz. hôpit.*  
1881. Verneuil. *Société de chirurgie*.  
1883. Lapasset. Thèse de Paris.  
1884. Mesnard. Paris.  
— Bricon et Dauge. *Progrès médical*.  
— *Bulletin de la Société anatomique*.  
1886. Heymann. *Virchow's Archiv*.  
1891. Reinicke. *Beiträge zur klin. Chirurg.*  
1892. Brun. Thèse Paris.  
— Griffith. *Semaine médicale*.

1893. Fourneau. Thèse Paris.
- Lejars. *Leçons de chirurgie de la Pitié.*
  - Vincent. *Lyon médical.*
  - Royer. Thèse Paris.
  - Tordens. *Cliniques de Bruxelles*, 17 août.
1895. Lannelongue. Exostoses et infections. *Congrès de pédiatrie de Bordeaux.*
- Legroux. *Soc. méd. hôpitaux.*
  - Poumeau. Thèse Paris.
  - *Archives provinciales de chirurgie.*
1896. Bauby. *Congrès de chirurgie.*
- Dubost. Thèse de Paris.
1897. Dieulafoy. *Manuel de Pathologie interne.*
1898. Ollier. *Lyon médical*, juillet.
1899. *Société de chirurgie de Lyon*, novembre.
1900. Grosse. Contribution à l'étude des exostoses multiples de croissance coïncidant avec des arrêts de développement et de déformation du squelette. *Revue d'orthopédie.*
- Bourguignon. Contribution à la pathologie des exostoses ostéogéniques. Thèse de Lyon.
  - Levassort. *Journal de médecine.*
  - Ollier. *Lyon médical*, n<sup>os</sup> 1 et 2.
  - Latour. Des exostoses infectieuses : recherches cliniques et expérimentales. Thèse de Lyon, juillet.
1901. Auvray et Guillaïn. *Archives générales de médecine.*
1902. Mailland. *Revue de chirurgie.*
1903. Maylard. Case of multiple exostoses. *Glasgow M. J.*, lix 285.
- Cramer. Ein Fall von multiplen cartilaginösen Exostosen. *Archiv für Orthop.*, Wiesbaden, 218-223.
  - Lenglet et Mantoux. Exostoses multiples ostéogéniques. *Annales de médecine et de chirurgie infantile*, Paris, 114-119.
  - Bureau. Exostose volumineuse de croissance ayant débuté pendant la vie intra-utérine, *Gazette médicale de Nantes*, 618-622.
  - Marro. Contributo alla conoscenza delle esostosi epifisarie multiple. *Arch. di Orthop.* Milano, 23-43.
  - Laisney. Contribution à l'étude des exostoses multiples. Thèse de Paris.
  - Piéchaud. Observations d'exostoses des adolescents. *Pédiatrie pratique de Lille*, 97-99.
  - Henri Laisney. Contribution à l'étude des exostoses multiples, Paris.

1903. Wurmb. *Ein Fall von multiplen Exostosen*. Kiel, H. Frencke.
1904. Kholer (A.). Röntgenbefund der Hüften bei multiplen cartilaginären Exostosen. *Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen*. Hamburg, 33-38.
1905. Launois (P.-E.) et Trémoilières. Exostoses multiples. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 681-683.
  - Teissier et Denéchau. Un cas d'exostoses ostéogéniques multiples héréditaires et familiales. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 647-650.
  - Pierre Marie, Leri et Faure-Beaulieu. Deux cas d'exostoses ostéogéniques multiples. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 651-654.
  - Wolf. Exostoses multiples. *Deutsche med. Ztg.*, p. 957.
1906. Demonstration eines Falles von multiplen cartilaginären Exostosen. *Berl. klin. Woch.*
  - Sevestre. Exostoses multiples. *Bulletin de la Société de pédiatrie de Paris*, 263.
  - Bérard. Exostoses ostéogéniques multiples. *Lyon médical*, 263.
  - — Exostoses ostéogéniques multiples: Résultats opératoires. *Lyon médical*, 303-307.
  - Carlier. Exostoses multiples. *Dauphiné médical*, Grenoble, XXX, 49-66.
  - Frœlich. Exostoses multiples chez une fillette de 9 ans. Leur pathogénie. *Revue médicale de l'Est*. Nancy, 317-311.
  - Guillaume Louis. Diagnostic des exostoses ostéogéniques de l'épiphyse humérale supérieure. *Médecin praticien*, 118-130.
1907. Martel et Ladevèze. *Société médicale de Saint-Etienne*.
1908. Cortesi. Exost. multiples épiphys. *Archives d'orthop.*, p. 31.
  - Halipré et Hébert. Exostoses de croissance. *Normandie médicale*, p. 41.
  - Casares Gil. *Rev. chirurgica*, p. 49.
  - Young. Cas d'exostoses multiples chez un sujet rachitique. *Glasgow med. Journal*, p. 183.
  - Vautrin. Exostoses. *Revue médicale de l'Est*, XXXIV, p. 427.
  - Ritter. *Medic. Klinik*, 29 mars.



## TABLE DES MATIÈRES

|                                                                                                        | Pages |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
| HISTORIQUE .....                                                                                       | 7     |
| DÉFINITION .....                                                                                       | 12    |
| ETIOLOGIE .....                                                                                        | 15    |
| § 1 <sup>er</sup> . — <i>Etiologie des vraies exostoses ostéogéniques multiples.</i>                   | 15    |
| § 2. — <i>Etiologie des fausses exostoses ostéogéniques multiples.</i>                                 | 16    |
| PATHOGÉNIE .....                                                                                       | 20    |
| § 1 <sup>er</sup> . — <i>Irritation périostique et fausses exostoses ostéogéniques multiples</i> ..... | 22    |
| § 2. — <i>Cartilage de conjugaison et pathogénie des vraies exostoses ostéogéniques</i> .....          | 27    |
| ANATOMIE PATHOLOGIQUE .....                                                                            | 33    |
| § 1 <sup>er</sup> . — <i>Anatomie pathologique des fausses exostoses ostéogéniques multiples</i> ..... | 36    |
| § 2. — <i>Anatomie pathologique des vraies exostoses ostéogéniques multiples</i> .....                 | 37    |
| § 3. — <i>Anatomie pathologique des ostéomes</i> .....                                                 | 38    |
| SYMPTOMES DES VRAIES EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES MULTIPLES .....                                           | 40    |
| § 1 <sup>er</sup> . — <i>Exostoses ostéogéniques multiples</i> .....                                   | 40    |
| § 2. — <i>Malformations générales du squelette</i> .....                                               | 44    |
| § 3. — <i>Radiographie</i> .....                                                                       | 50    |
| § 4. — <i>Symptômes viscéraux</i> .....                                                                | 51    |
| EVOLUTION .....                                                                                        | 53    |
| COMPLICATIONS .....                                                                                    | 56    |
| SYMPTOMES DES FAUSSES EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES MULTIPLES .....                                          | 61    |
| SYMPTOMES DES OSTÉOMES MULTIPLES .....                                                                 | 64    |
| DIAGNOSTIC .....                                                                                       | 65    |
| § 1 <sup>er</sup> . — <i>Cas faciles</i> .....                                                         | 65    |
| § 2. — <i>Cas difficiles</i> .....                                                                     | 70    |

|                                                                                                             | Pages |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
| TRAITEMENT.....                                                                                             | 75    |
| § 1 <sup>er</sup> — <i>Traitement chirurgical</i> .....                                                     | 75    |
| § 2. — <i>Traitement médical</i> .....                                                                      | 77    |
| OBSERVATIONS.....                                                                                           | 79    |
| § 1 <sup>er</sup> . — <i>Observations d'exostoses ostéogéniques multiples familiales et héréditaires</i> .. | 79    |
| § 2. — <i>Observations d'exostoses ostéogéniques idiopathiques, ni familiales, ni héréditaires</i> .....    | 105   |
| § 3. — <i>Exostoses multiples d'apparence ostéogénique</i> .....                                            | 121   |
| 1 <sup>o</sup> Consécutives à une affection aiguë.....                                                      | 121   |
| 2 <sup>o</sup> Consécutives à une affection tuberculeuse personnelle.                                       | 123   |
| 3 <sup>o</sup> Tuberculose héréditaire.....                                                                 | 135   |
| CONCLUSIONS .....                                                                                           | 142   |
| BIBLIOGRAPHIE .....                                                                                         | 143   |

---

Travail exécuté en commandite par des ouvriers syndiqués.

Saint-Brieuc.



Typ. Fr. GUYON (567-3-9).



